



Le MAV: diagnosi radiologica ed ultrasonografica

Dott.ssa Daniela Monaco
UOC Neurologia d'Urgenza e Stroke Unit
ASL Pescara - P.O. Pescara



MALFORMAZIONI VASCOLARI DEL SISTEMA NERVOSO CENTRALE

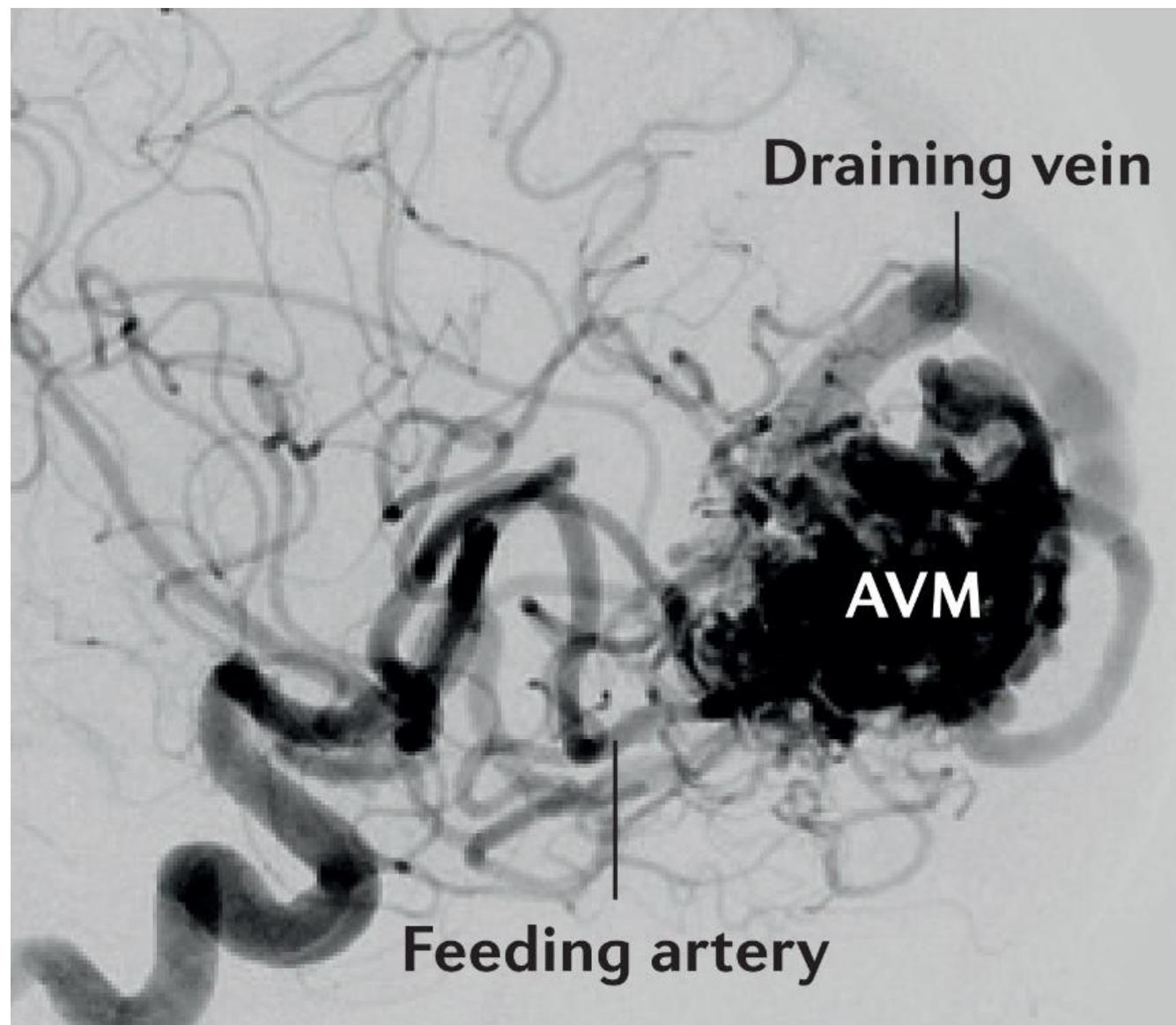
Table 1. Categories of CNS vascular malformation.

	Hemodynamic	Common location(s)	Clinical presentations
Arterial/mixed with arterial components			
Arteriovenous malformations	High flow	Throughout CNS	Hemorrhage, seizure and headache
Dural arteriovenous shunts	High flow	Transverse or sigmoid sinus	Tinnitus Hemorrhage
Carotid cavernous fistula	High flow	Carotid cavernous fistula	Exophthalmos, cephalic bruit and conjunctival congestion
Vein of Galen Malformation	High flow	Vein of markowski	Newborn heart failure
Venous			
Cerebral Cavernous malformation	Low flow	Supratentorial	Seizure, incidental finding
Developmental Venous Anomalies	Low flow	Various locations	Headache, seizures
Sinus peri-crani	Low flow	Frontal-midline location	Cosmetic issues, headaches, tinnitus
Capillary			
Capillary telangiectasia	Low flow	Pons	Cranial nerve palsies

DEFINIZIONE

Groviglio di vasi displastici costituito da un **NIDUS** rifornito da vasi arteriosi, **FEEDING ARTERIES** e drenato da vasi venosi, **DRAINING VEINS**, in assenza di capillari interposti.

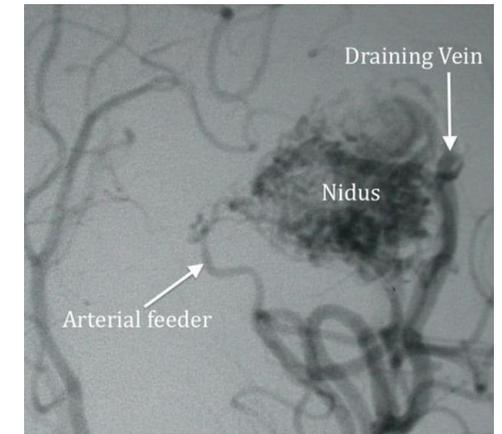
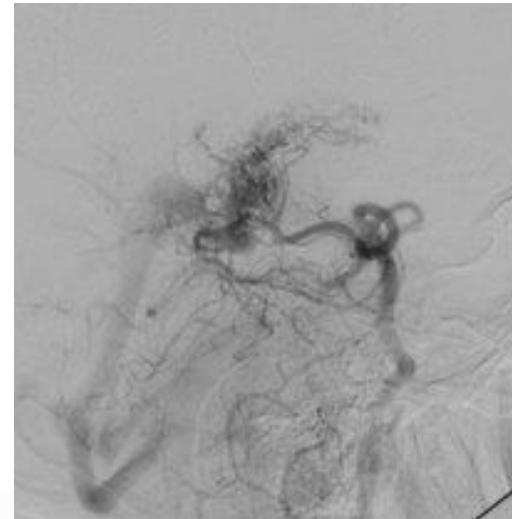
Ciò determina la formazione di un circuito ad alto flusso e bassa resistenza con passaggio di sangue dal versante arterioso a quello venoso senza mediazione.



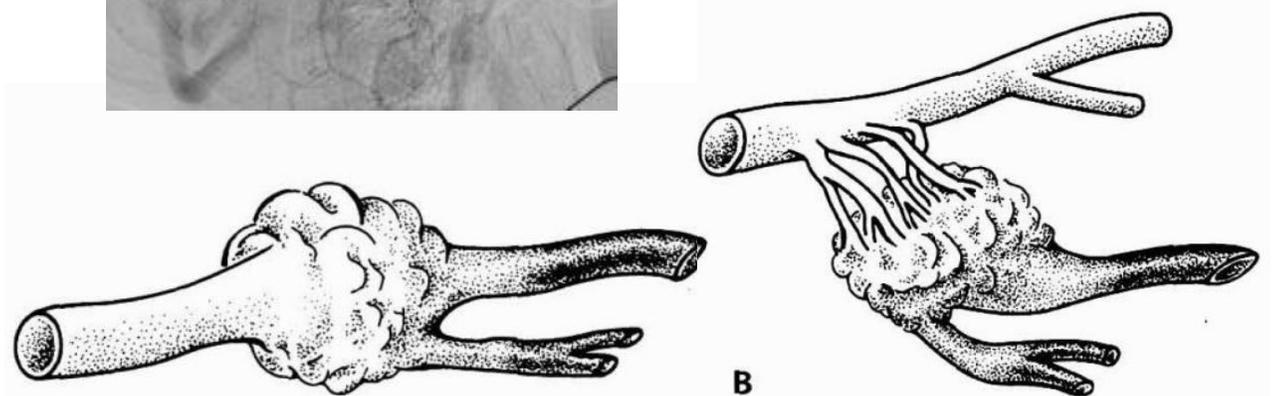
ASPETTI ANATOMICI

FEEDERS

- ❖ Singoli
- ❖ Multipli
- ❖ Diretti (terminano nel nidus)
- ❖ Indiretti (riforniscono il nidus con piccoli rami che proseguono 'en passage' verso il normale tessuto cerebrale)



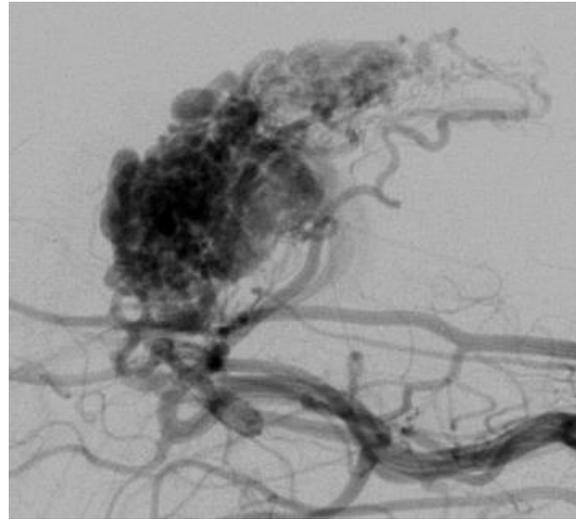
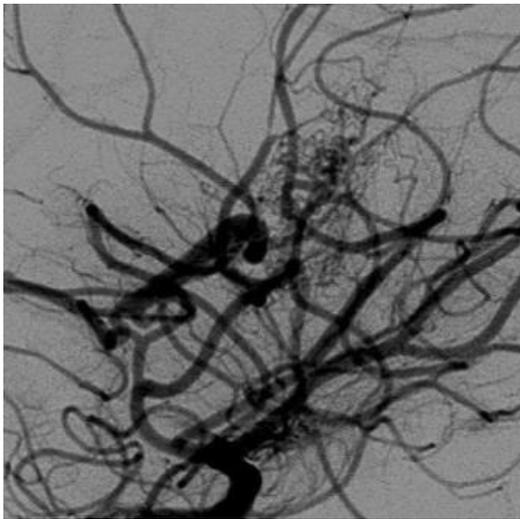
Da New Jersey Brain and Spine



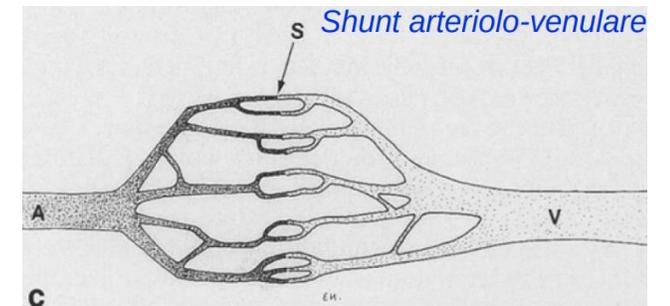
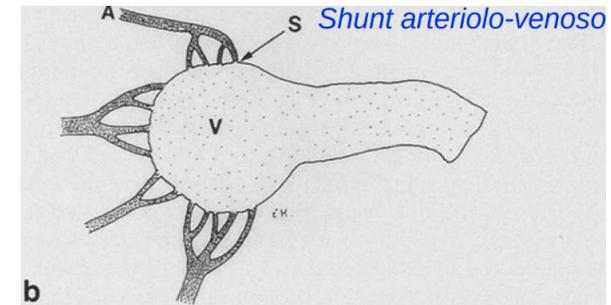
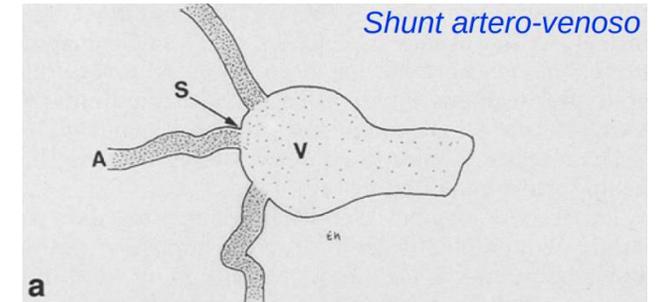
Da "L'equilibrio venoso cerebrale in condizioni di iperafflusso" S.Mangiafico - N. Limbucci (S.Benedetto del Tronto, 2017)

NIDUS

- ❖ **Compatto** o glomerulare (il più frequente, con assenza di interposizione di tessuto parenchimale normale)
- ❖ **Diffuso** o proliferativo → in cui non è presente un vero e proprio nidus ma vi è una copresenza di vasi anomali e tessuto neuronale funzionale intersperso
- ❖ **Shunt diversi**: arteriolo-venulari, arteriolo-venosi, e fistole artero-venose dirette



ASPETTI ANATOMICI



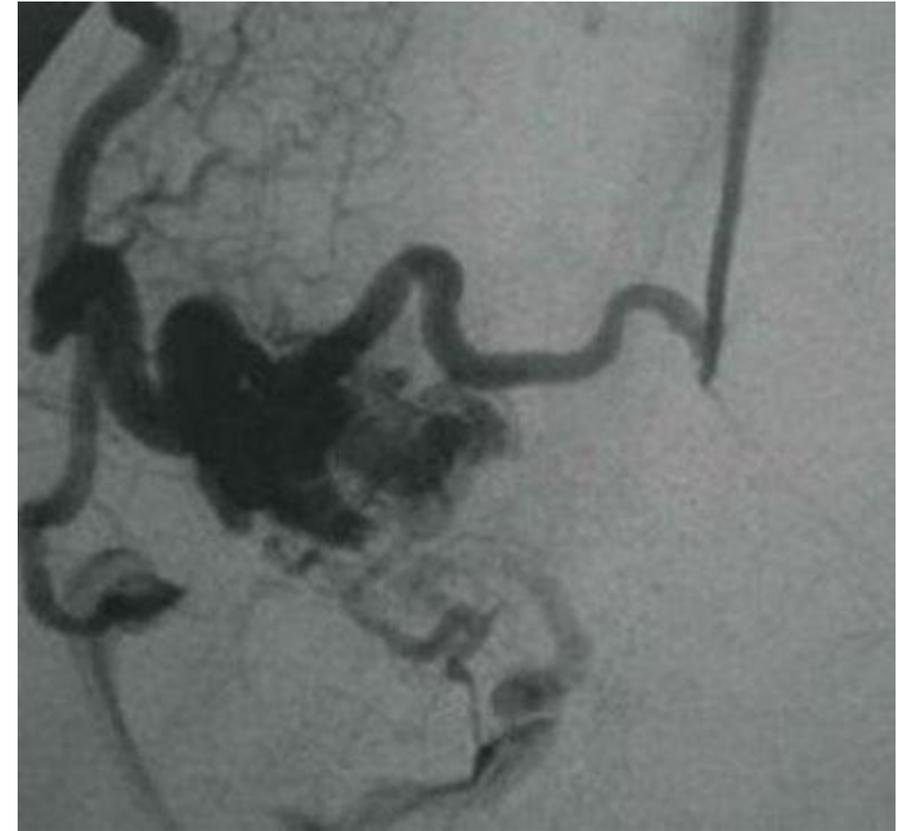
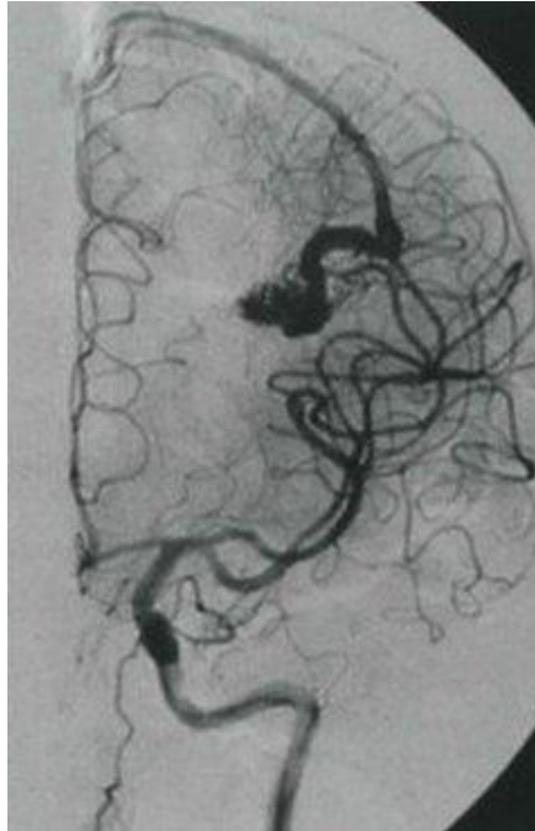
ASPETTI ANATOMICI

DRAINING VEINS

- ❖ Singole
- ❖ Multiple

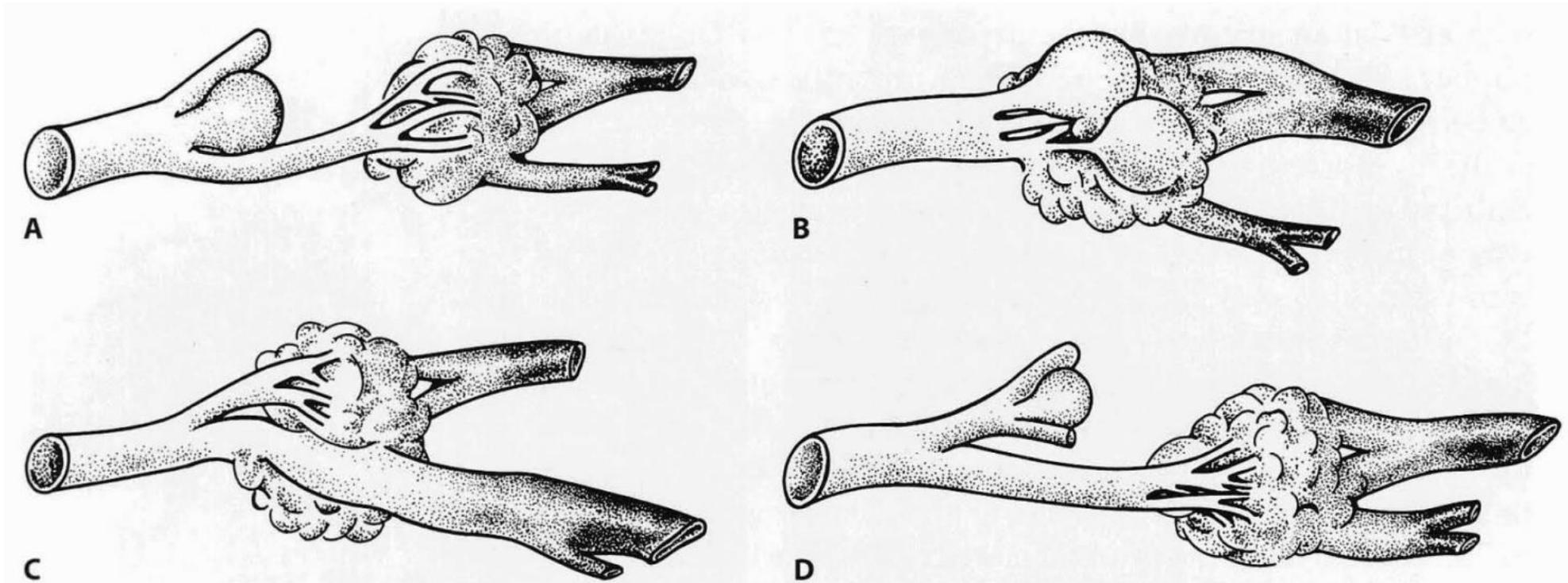
- ❖ Primarie
- ❖ Accessorie

- ❖ Drenaggio corticale
- ❖ Drenaggio profondo
- ❖ Drenaggio misto



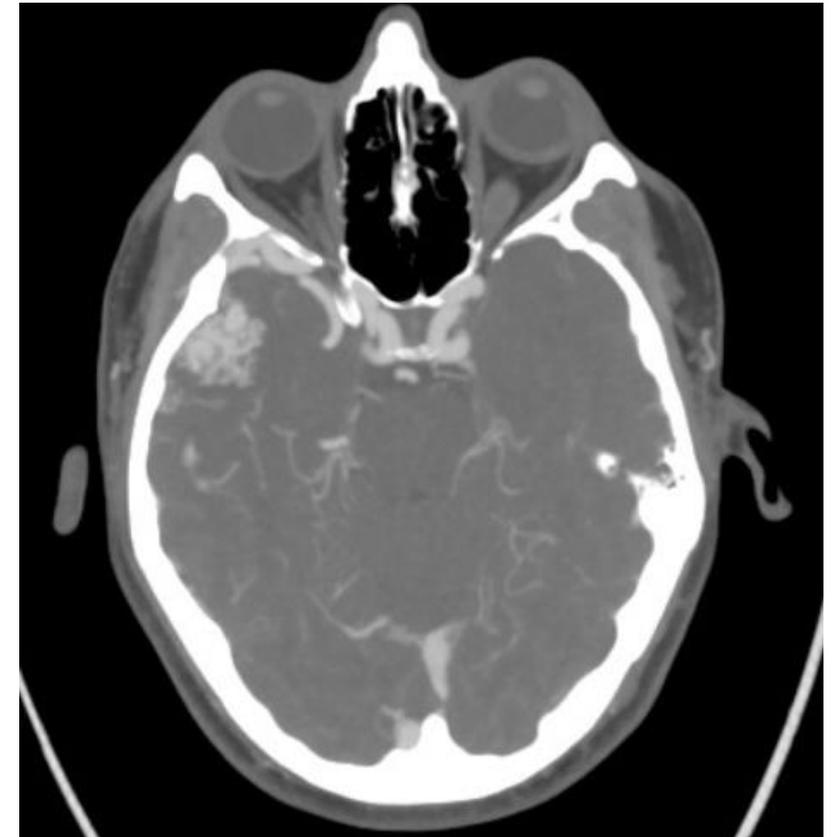
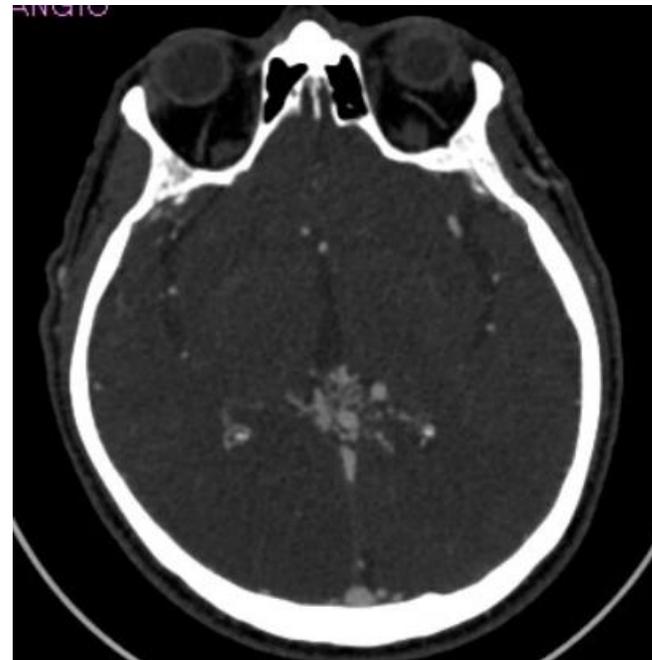
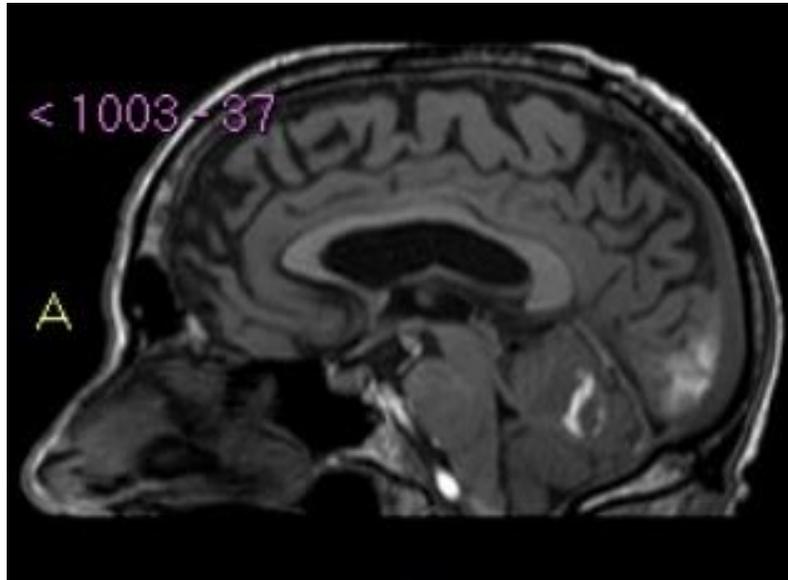
ASPETTI ANATOMICI

I vasi, alterati nella struttura e per via dello shear stress legato alle modifiche emodinamiche, possono associarsi a **patologia aneurismatica**.



ASPETTI ANATOMICI

- ❖ Variabilità in termini di sede, dimensioni e struttura, anche con peculiarità età-relate
- ❖ Localizzazione **sovratentoriale** (85%), nei 2/3 dei casi superficiale, in 1/3 profonda; meno comunemente **infratentoriale** (15%)
- ❖ Possono essere presenti **calcificazioni distrofiche** ed è talora rilevabile anche **quota ematica** in diverse fasi evolutive



EPIDEMIOLOGIA

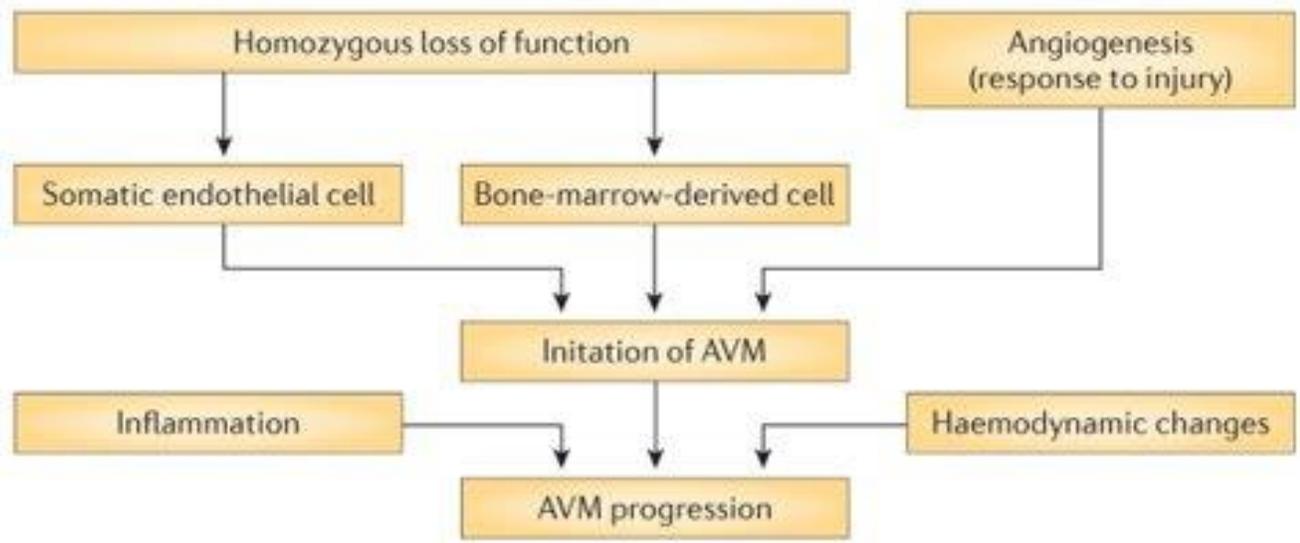
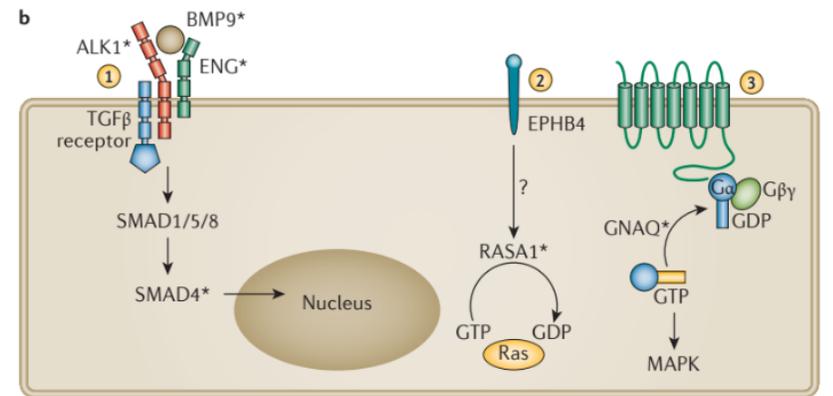
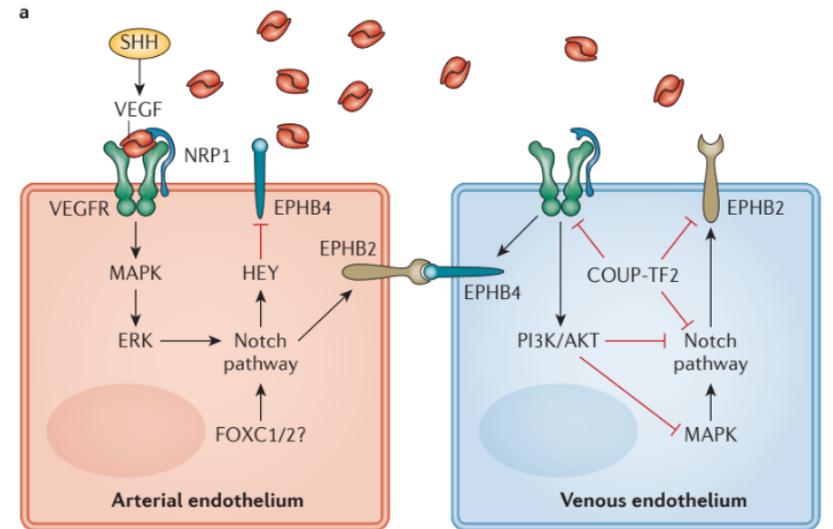
- ❖ 0,1% della popolazione
- ❖ Sintomaticità nel 12% dei casi
- ❖ Età media di diagnosi **31 aa**, popolazione pediatrica raramente colpita
- ❖ No differenza di genere
- ❖ Rischio di rottura **1%/anno**, con incremento di 5 volte in caso di precedente rottura; altri fattori favorenti la rottura sono l'età avanzata, l'etnia ispanica e la localizzazione profonda con drenaggio venoso esclusivamente profondo
- ❖ > 95% casi solitaria, raramente multipla

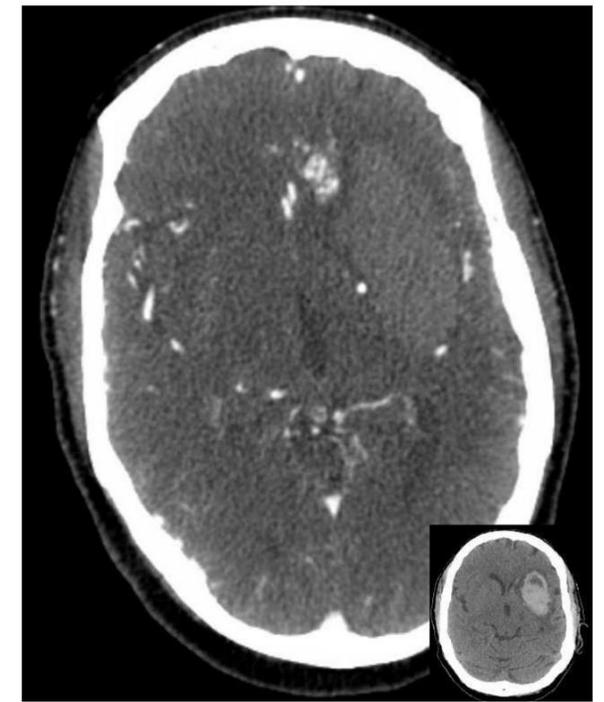
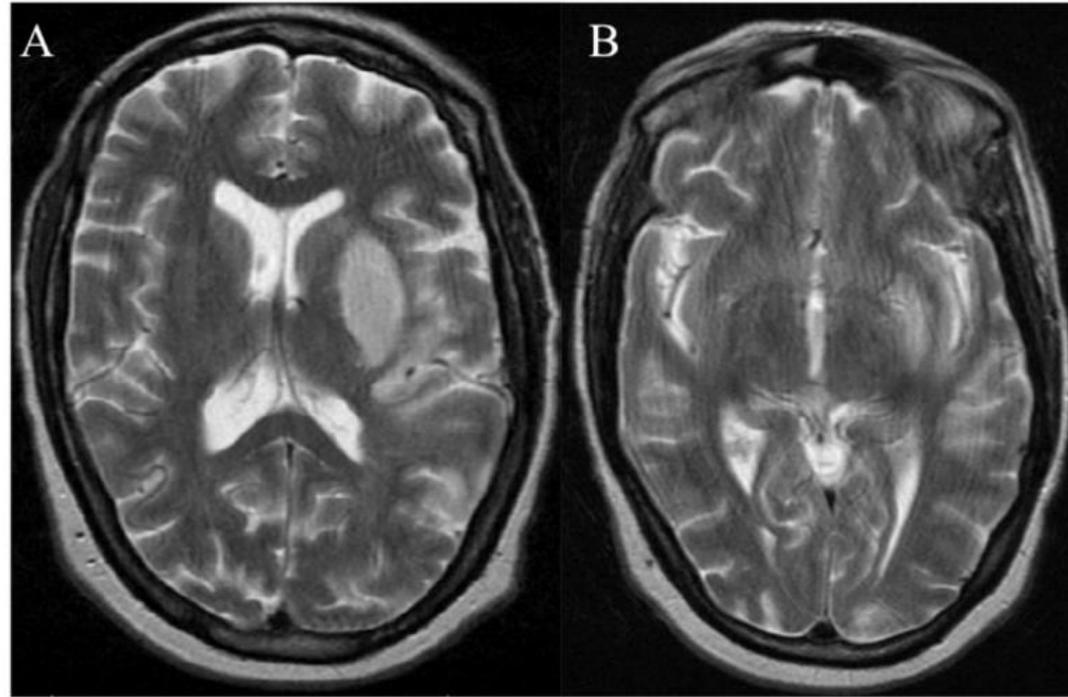
Osler-Weber-Rendu Syndrome (Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia)

WyburnMason Syndrome (Craniofacial Arteriovenous Metameric Syndrome)

- ❖ Non del tutto chiarita
- ❖ Ritenute a lungo **congenite** da mancata disgiunzione arteria vena nella fase embrionale
- ❖ Anomalie genetiche alla base di alterazioni strutturali e di segnale
- ❖ MAV **de novo**

PATOGENESI





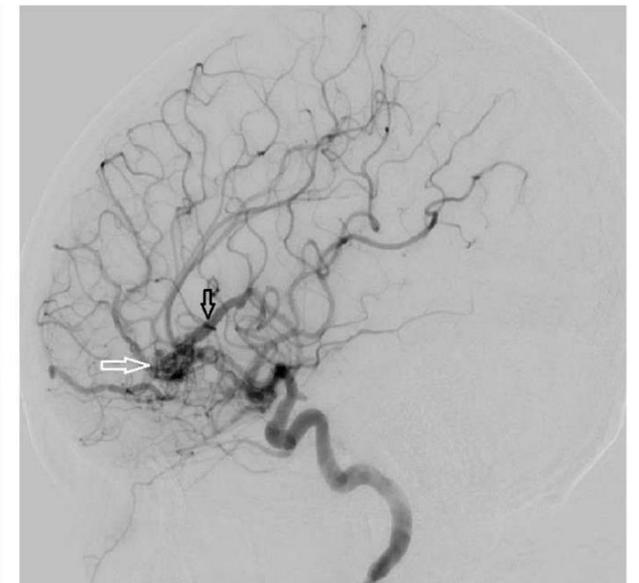
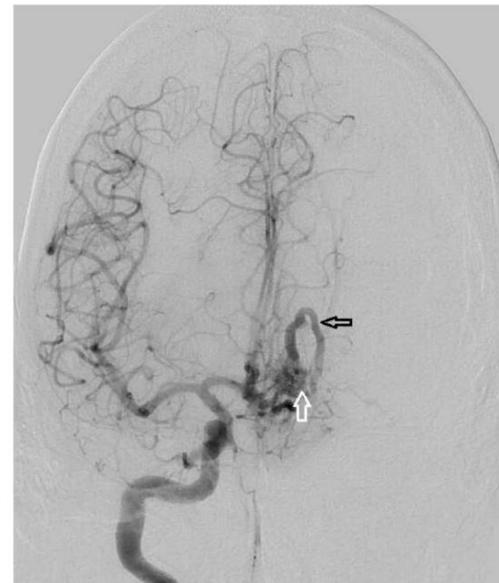
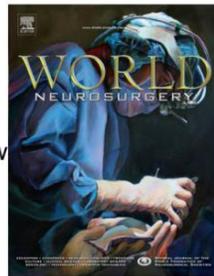
Accepted Manuscript

Development of a De Novo AVM Following Ischemic Stroke: Case Report and Review of the Current Literature

Aqueel H. Pabaney, MD, Richard A. Rammo, MD, Rizwan A. Tahir, MD, Donald Seyfried, MD

PII: S1878-8750(16)30892-0

DOI: [10.1016/j.wneu.2016.09.062](https://doi.org/10.1016/j.wneu.2016.09.062)



CLINICA

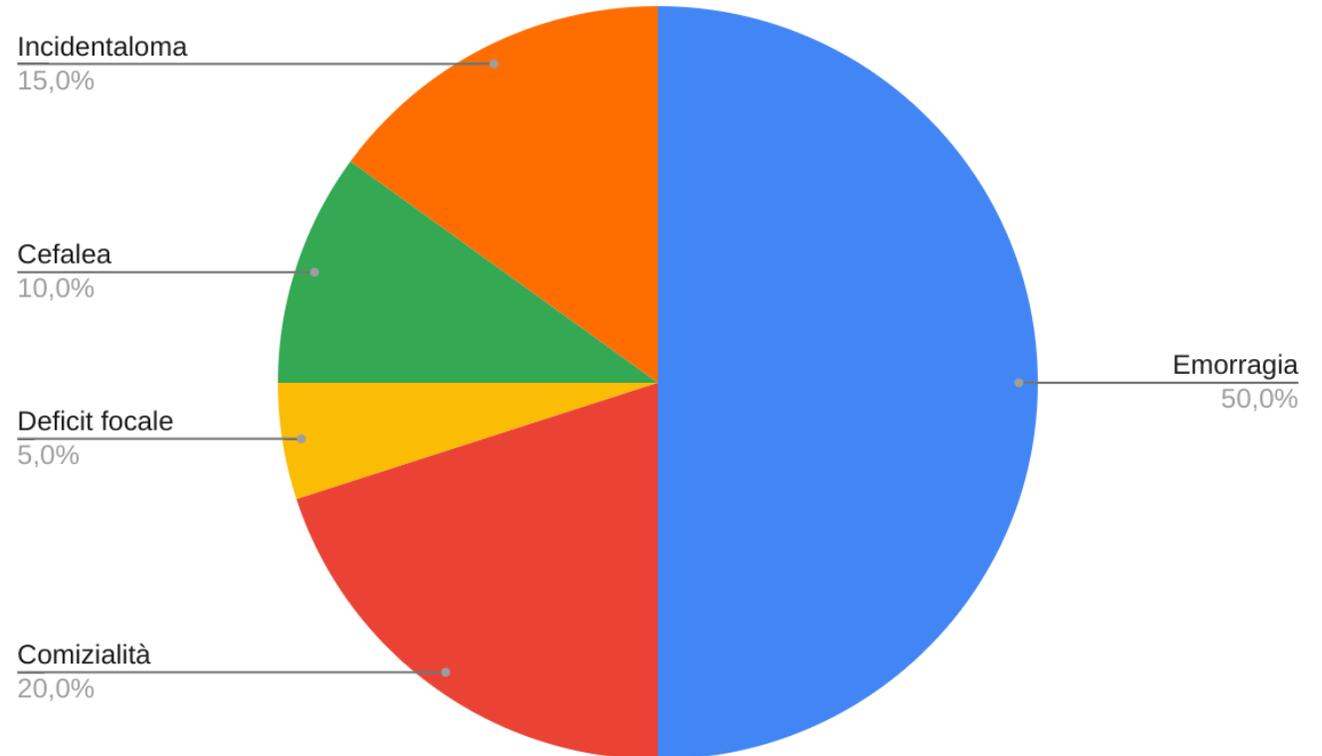
❖ **EMORRAGIA CEREBRALE**
(intraparenchimale,
subaracnoidea, intraventricolare)

❖ **COMIZIALITA'**

❖ **ASINTOMATICITA'**

❖ **SEGNI NEUROLOGICI FOCALI**
(steal phenomenon, effetto
massa, post-crisi)

❖ **CEFALEA**

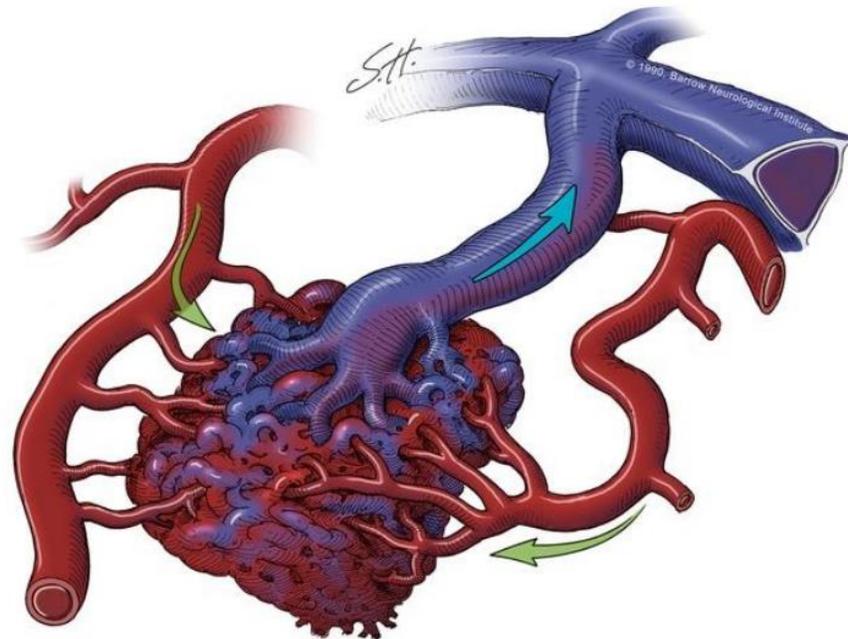


CLINICA



FISIOPATOLOGIA

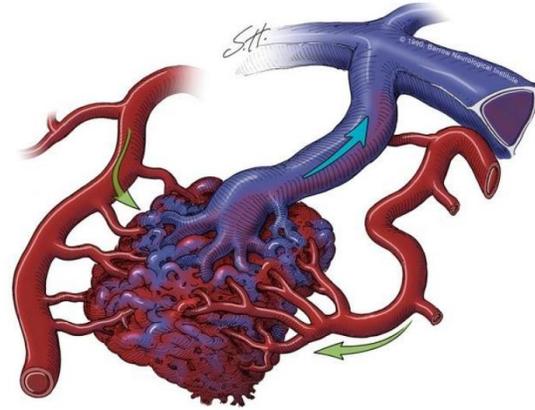
Il fattore più importante nell'emodinamica di una MAV cerebrale, e dunque nelle ripercussioni cliniche ed interventistiche, è la resistenza al flusso ematico all'interno del nidus: *la portata di una MAV è determinata dal flusso e dalle resistenze interne al nidus stesso.*



FISIOPATOLOGIA

FLUSSO IN ENTRATA

L'**incremento di flusso** in entrata al nidus, dovuto alla **caduta pressoria** al suo interno, è accompagnato da un **aumento di calibro** dei feeders; piccole variazioni di calibro dei feeders determinano ripercussioni perfusive importanti: un incremento di calibro del 20% ad esempio determina un aumento del 100% di flusso all'interno della malformazione

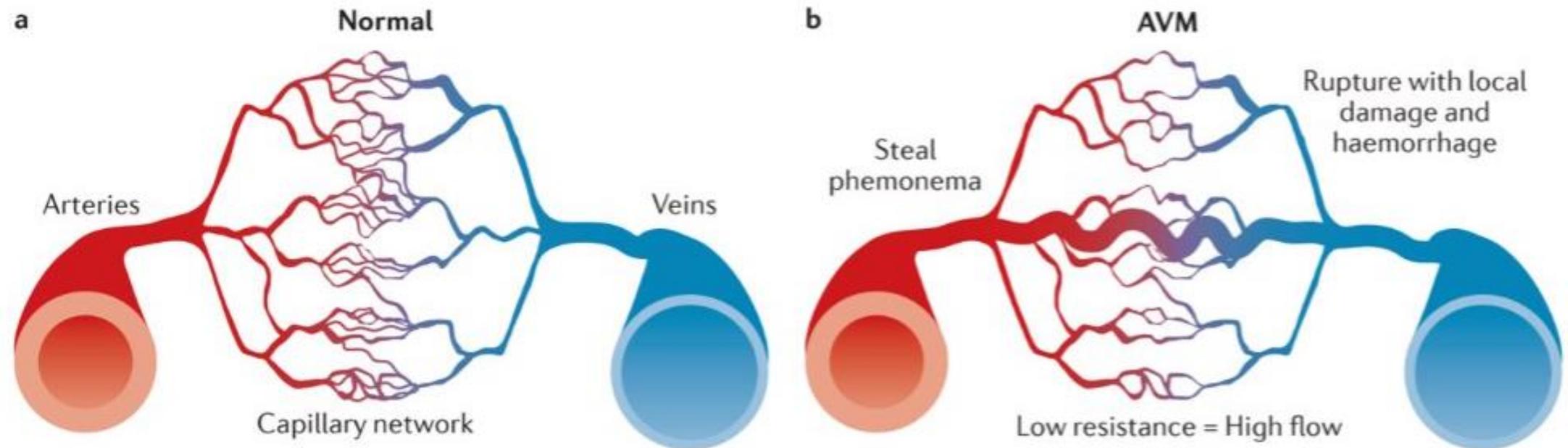


FLUSSO IN USCITA

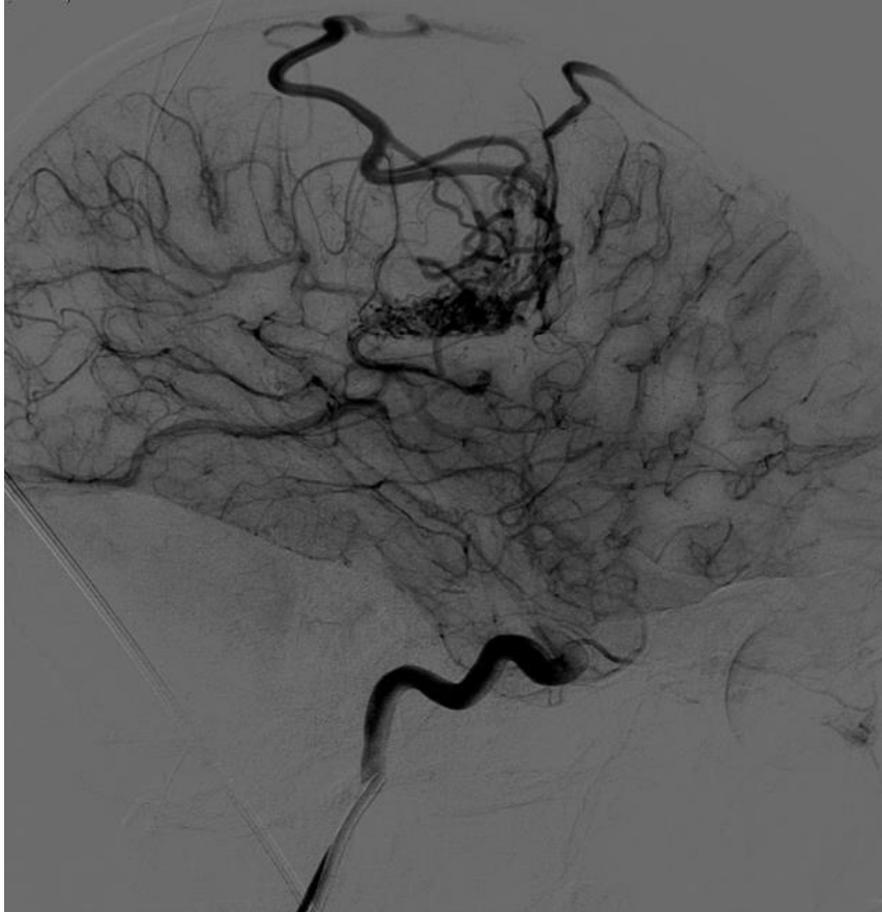
È regolato dalla **pressione nel sistema venoso di drenaggio**, determinata dalla capienza del sistema emissario, dalla pressione esercitata dai feeders, dal numero di draining veins e dalle loro caratteristiche morfologiche in termini di lunghezza e tortuosità. Nelle draining veins il **flusso è alto e pulsante** e la **pressione è superiore** a quella venosa sistemica.

FISIOPATOLOGIA

Essendo le pressioni nei feeders in prossimità del nidus più basse rispetto a quelle delle arterie cerebrali distanti, soggette alla pressione sistemica si determina una sorta di **steal phenomenon** alla base della ipoperfusione del parenchima cerebrale circostante ed evoluzione in senso gliotico nel tempo.



FISIOPATOLOGIA



I meccanismi adattativi all'aumentato flusso nel letto venoso sono due:

- ✓ **l'ectasia** della vena
- ✓ il reclutamento di **collaterali venosi**

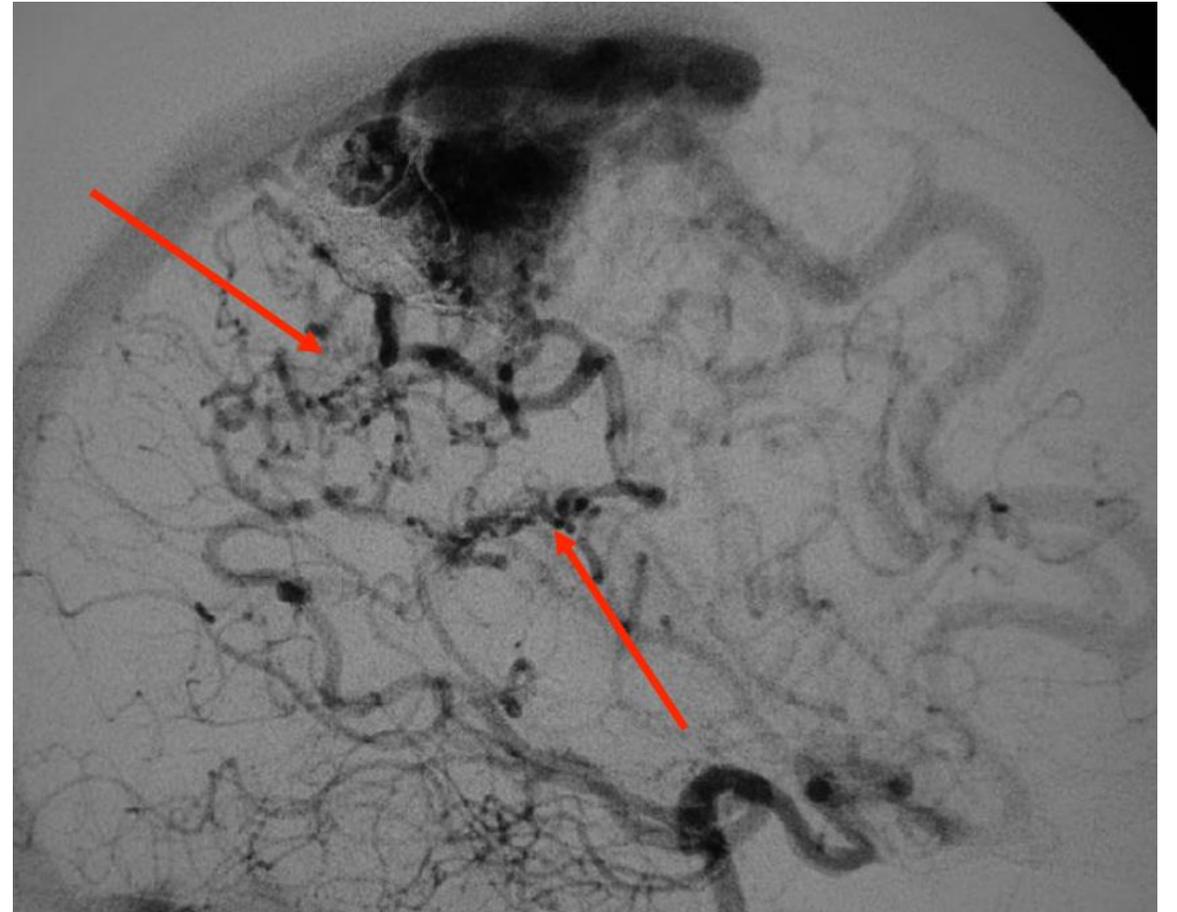
Quando l'adattamento venoso è esaurito la pressione nella vena emissaria aumenta ed il flusso in uscita rallenta con conseguente aumento pressorio intranidale.

MAV con un'**unica vena di drenaggio** hanno capacità adattative ridotte, mentre MAV con **più vene di drenaggio** si associano ad una riduzione della resistenza globale del sistema emissario.

FISIOPATOLOGIA

La presenza della MAV determina ripercussioni emodinamiche non solo all'interno della MAV stessa ma anche a carico del sistema circolatorio cerebrale limitrofo.

I capillari perinidali si dilatano con contestuale attivazione dei collaterali leptomeningei determinando in definitiva una **neoANGIOGENESI PERINIDALE** con formazione di un network vascolare parallelo alla MAV stessa.



Da "L'equilibrio venoso cerebrale in condizioni di iperafflusso" S.Mangiafico - N. Limbucci (S.Benedetto del Tronto, 2017)

FISIOPATOLOGIA

Si definisce “**TOLLERANZA EMODINAMICA**” la capacità del sistema MAV-cervello di compensare una rapida variazione delle resistenze del flusso intranidale.

In una MAV che ha esaurito i suoi meccanismi di compenso (ectasia, collateralizzazione, reclutamento venoso) la conseguenza sarà un disequilibrio.

- Se tale instabilità emodinamica si presenta con decorso **lentamente progressivo** si avranno manifestazioni cliniche legate alla **congestione venosa** (cefalea, fenomeni compressivi) e allo **steal phenomenon** (gliosi perinidale, decadimento cognitivo, segni neurologici focali, comizialità)
- Quando l'instabilità emodinamica si manifesta **acutamente** si ha la rottura della MAV con conseguente **emorragia**.

MANAGEMENT:

Who should be treated?

- ✓ Approccio **conservativo** vs **interventistico**
- ✓ Microchirurgia, embolizzazione, radiochirurgia, approcci multimodali
- ✓ Considerazione dell'emodinamica della MAV per orientare la scelta terapeutica
- ✓ Stima del rischio procedurale (rottura, aspetti emodinamici) --> **Spatzel-Martin Grading Scale, Lawton-Young Grading Scale**, classificazione per sede
- ✓ Terapia farmacologica (cefalea, comizialità)

Table 2 | Grading systems for brain arteriovenous malformations*

Variables	Parameters	Points
<i>Spetzler–Martin grading (total score = 5)</i>		
Size	<3 cm	1
	3–6 cm	2
	>6 cm	3
Venous drainage	Superficial drainage in cortical veins and convexity sinuses	0
	Deep drainage in the vein of Galen	1
Eloquence	No	0
	Yes (located in sensorimotor cortex, language areas, visual cortex, hypothalamus, internal capsule, brain stem, cerebellar peduncle or deep cerebellar nuclei)	1
<i>Lawton–Young grading (total score = 5)</i>		
Age	<20 years	1
	20–40 years	2
	>40 years	3
Bleeding	Yes	0
	No	1
Compactness	Yes	0
	No	1

*Table reproduced from Kim, H. et al. Validation of the supplemented Spetzler–Martin grading system for brain arteriovenous malformations in a multicenter cohort of 1009 surgical patients. *Neurosurgery* **76**, 25–33 (2015), with permission from Wolters Kluwer Health.

IMAGING

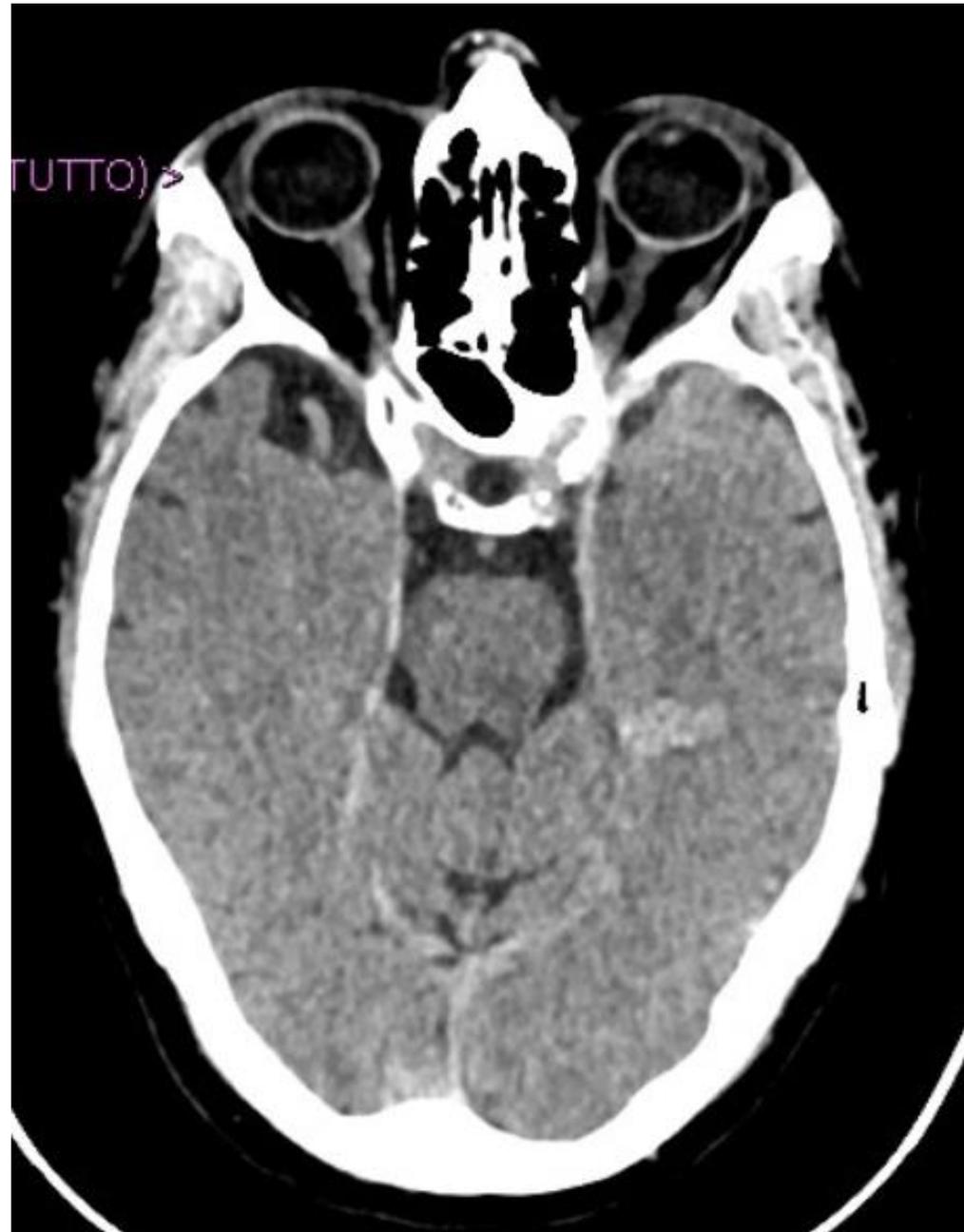


stabilire la presenza della MAV
valutazioni preliminari all' intervento
monitoraggio peri e post-procedurale



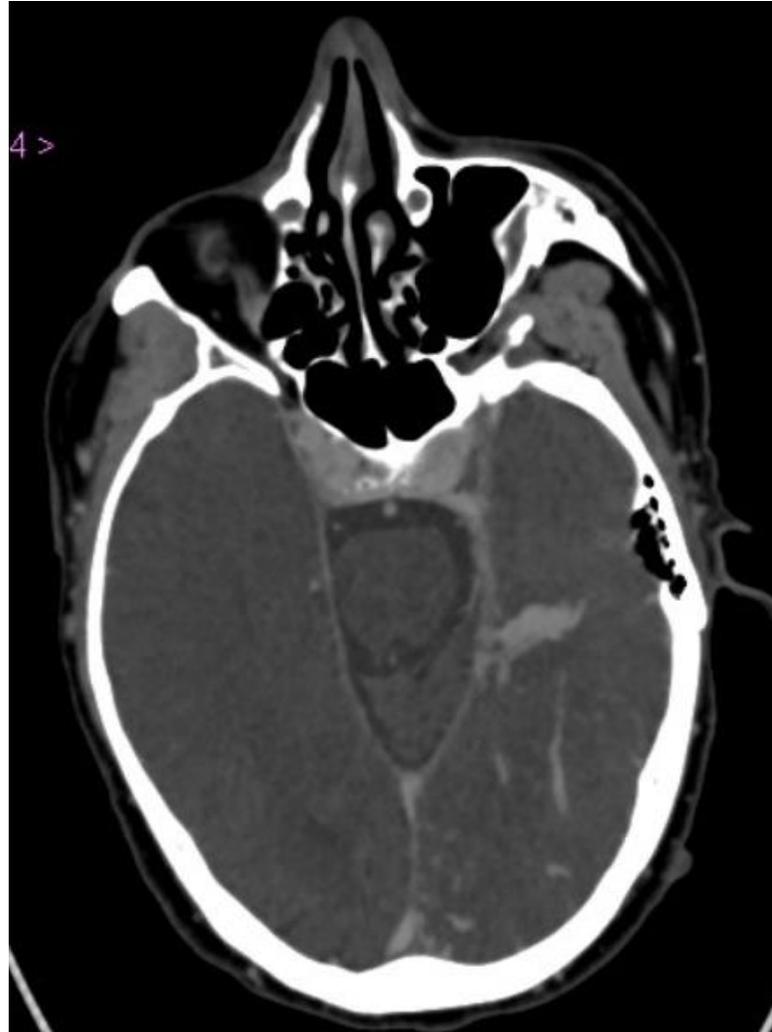
TC CRANIO

- ❖ Primo approccio diagnostico in caso di sintomatologia suggestiva
- ❖ Rilievo difficoltoso (il nidus presenta stessa densità ematica per via dell'aspetto dilatato delle vene)



ANGIO-TC

- ❖ Visualizzazione di feeders, draining veins e nidus con aspetto "bag of worm"
- ❖ Non consente di definire l'esatta anatomia della malformazione



TC PERFUSIONALE

- ❖ **FURTO FUNZIONALE** --> direzionamento del flusso dal parenchima circostante verso la MAV



CBF



CBV



MTT

COMIZIALITA'

- ❖ **FURTO ISCHEMICO**



CBF



CBV



MTT

SEGNI FOCALI

- ❖ **CONGESTIONE VENOSA** --> ripercussioni in parti distanti dell'encefalo della presenza di flusso ad alta pressione nelle vene di drenaggio della MAV



CBV

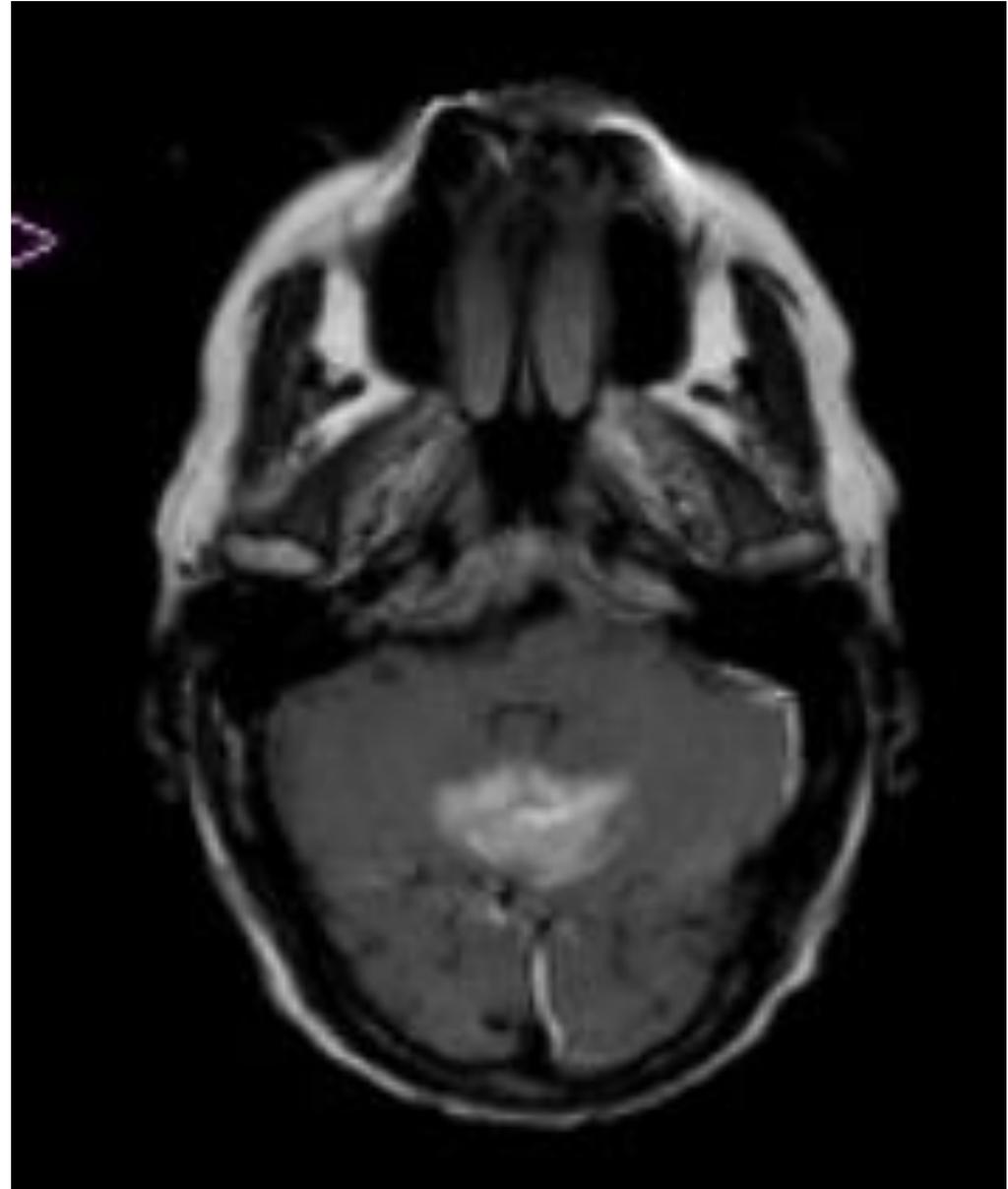


MTT

**DEFICIT
NEUROLOGICO
PROGRESSIVO**

RMN

- ❖ Metodica di scelta per lo studio elettivo, consente buona visualizzazione della MAV e del parenchima circostante
- ❖ Sequenze **gradient-echo**, **T2 pesate** e **FLAIR** permettono di visualizzare emorragie pregresse e gliosi perinidale



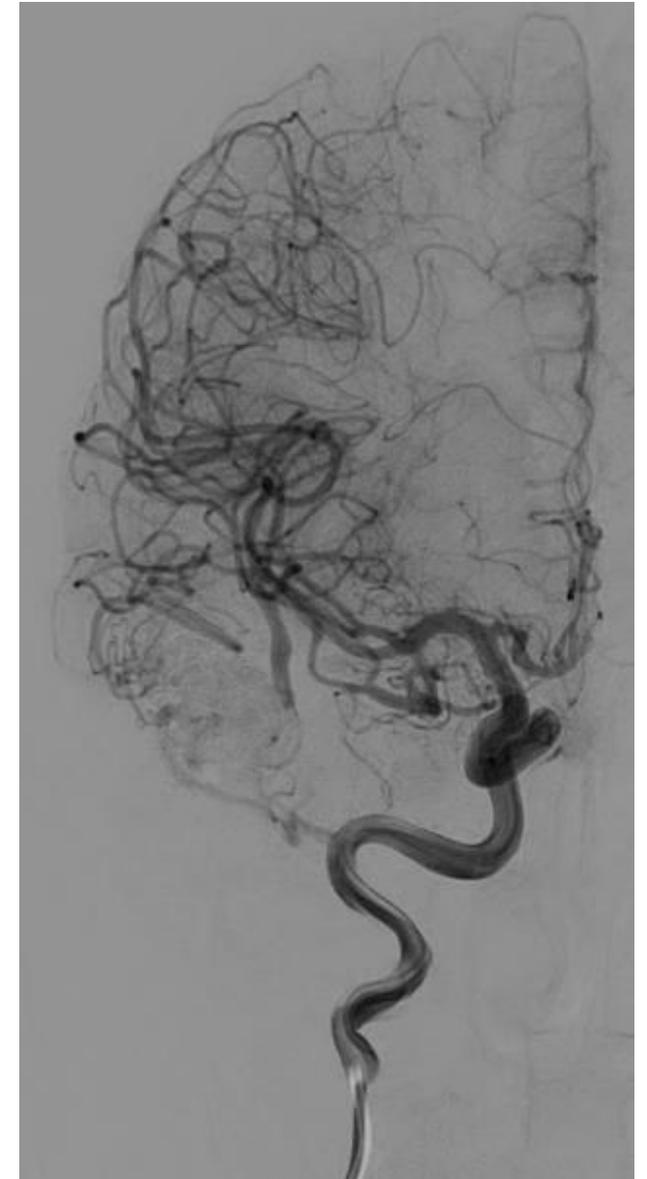
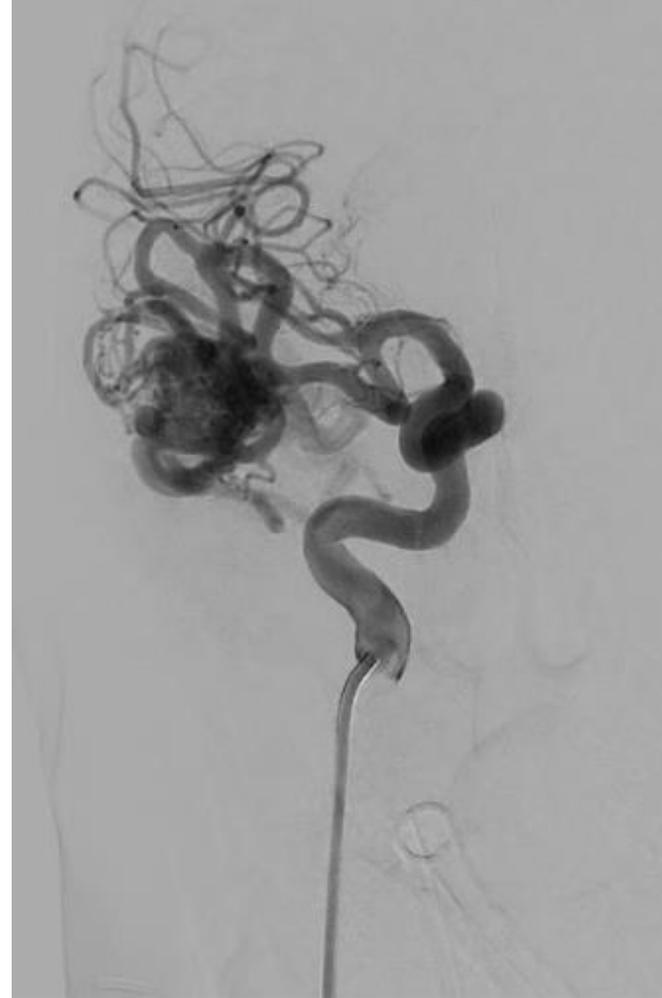
ANGIO-RMN

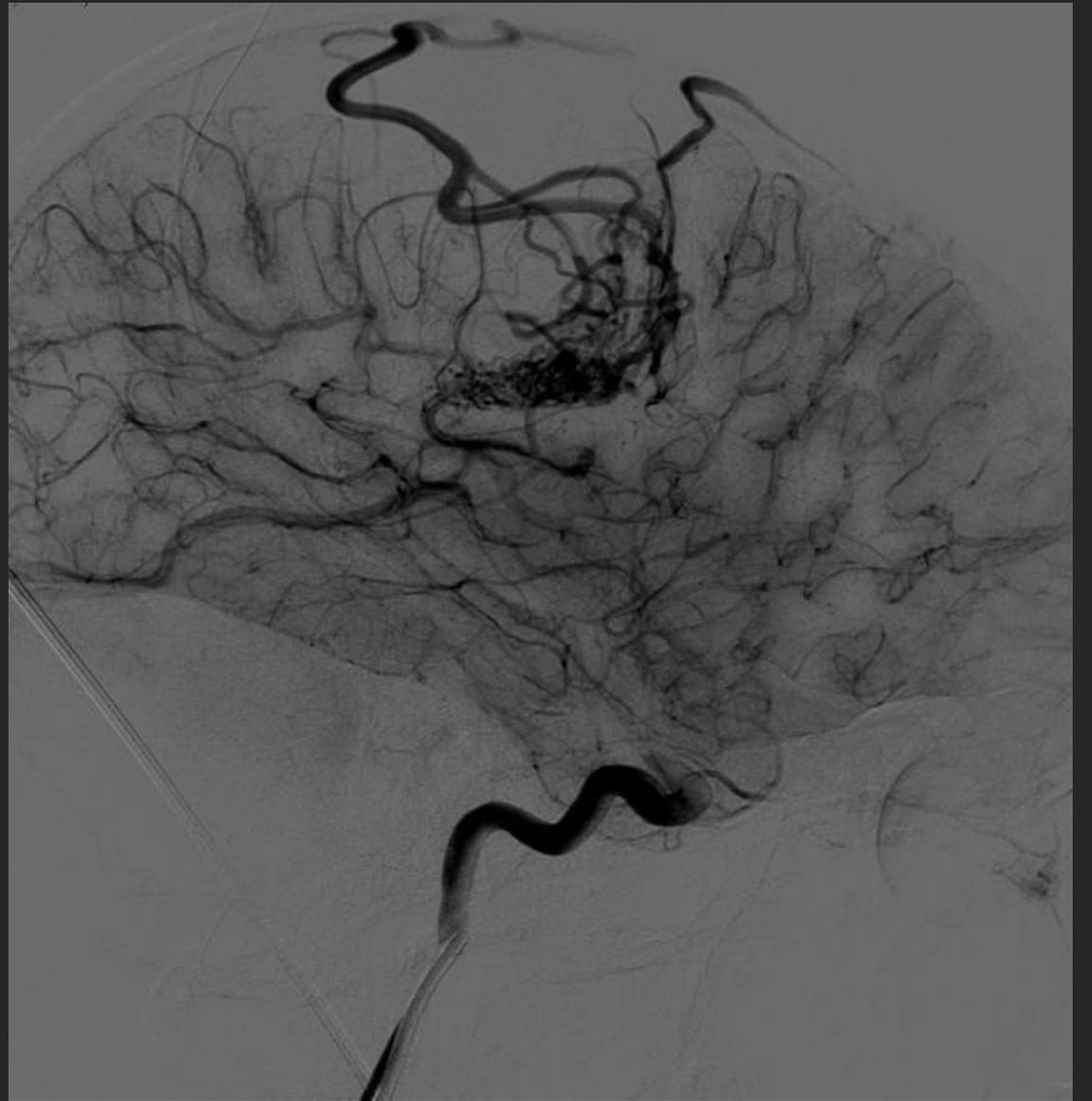
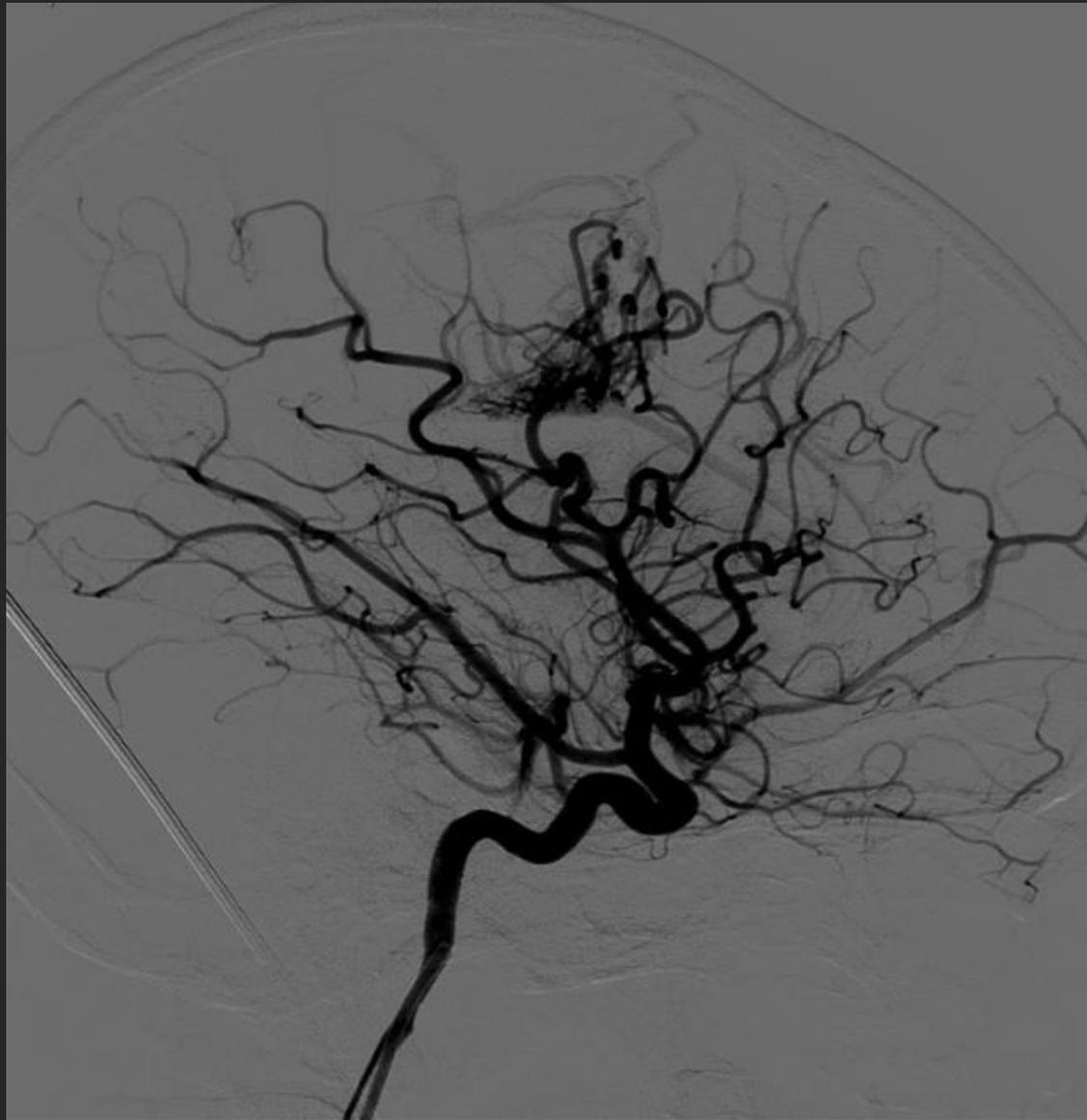
Lo studio del circolo sia venoso che arterioso, è utile anche per la valutazione delle MAV in presenza di ematoma, attraverso la sua sottrazione, e consente di definire la presenza di ectasia e/o trombosi venosa



ANGIOGRAFIA

- ❖ Gold standard
- ❖ Definizione di localizzazione, numero di feeders, pattern di drenaggio
- ❖ Arteriografia selettiva globale e superselettiva
- ❖ Opacamento anomalo nella fase arteriosa (**drenaggio venoso precoce**) in relazione alla presenza dello shunt





ULTRASONOGRAFIA

- ❖ Studio dell'emodinamica real-time più che definizione anatomica
- ❖ No esame di screening
- ❖ Monitoraggio peri, intra e post-operatorio
- ❖ Molteplici **vantaggi** (innocuità, ripetibilità, accuratezza, bed-side)
- ❖ Vi sono **limiti** legati a finestra acustica, sede, dimensioni, pitfalls e know-how dell'operatore

Imaging of cerebral arterio-venous malformations by transcranial colour-coded real-time sonography

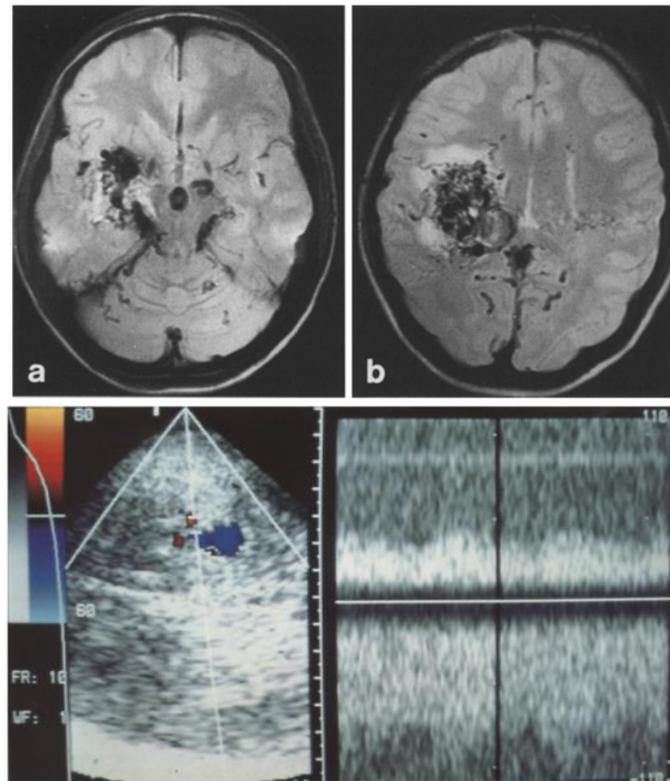
G M Becker¹, J Winkler, E Hoffmann, U Bogdahn

Affiliations + expand

PMID: 2234386 DOI: 10.1007/BF00593046

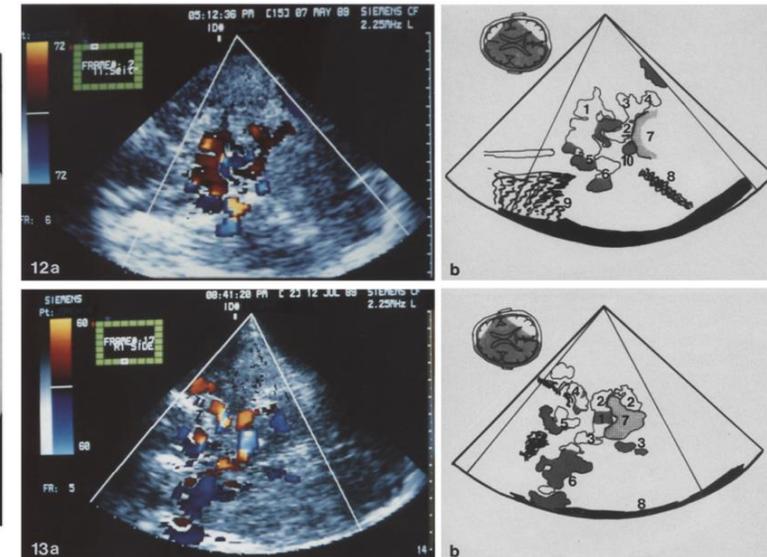
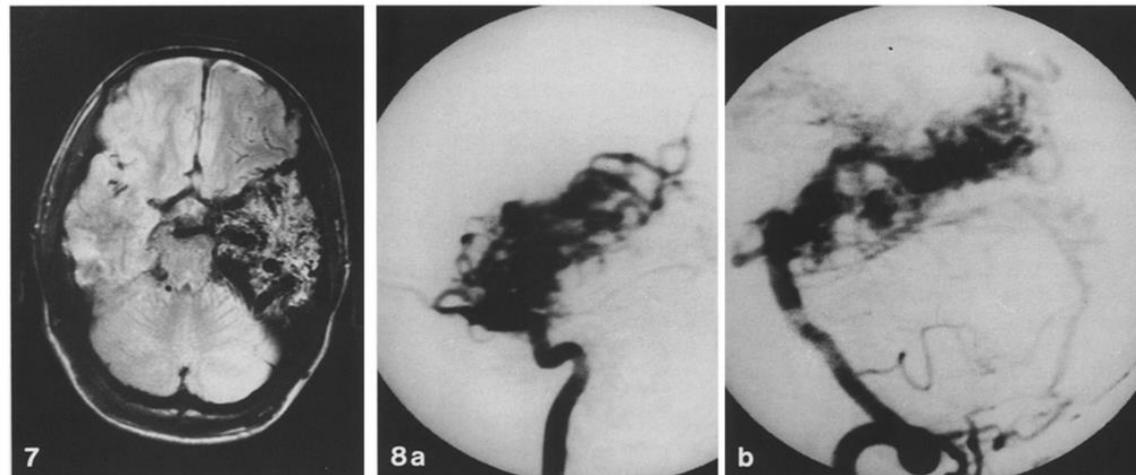
Abstract

Transcranial color-coded real-time sonography (TCCS) is a new diagnostic method allowing the non-invasive imaging of parenchymal and vascular structures of the adult brain through the intact skull. A description of the sonographic findings in two patients presenting with a radiologically ascertained arterio-venous malformation is provided. The AVM's can be depicted in the two-dimensional B-mode image as echodense areas interspersed with zones of lower echodensity. Their extension correlated with corresponding MRI images. The color-coded illustration of intravascular flow phenomena allowed the distinct identification of the major afferent feeding vessels, the venous drainage and of the vascular convolution of both AVM's. Information on hemodynamics, as e.g. the blood supply of the angioma by the contralateral internal carotid artery, are obtained by color-coded identification of intravascular flow direction including analysis of the Doppler frequency spectrum. All findings obtained by TCCS complied with those established by angiography. We conclude, that TCCS is a suitable method for early diagnosis and long term follow up of cerebral AVM's.



22-year old female
Permanent headaches, left-sided spastic hemiparesis;
MAV parieto-occipitale dx

31-year old male
Visual disturbances and headaches since 4 yo
MAV occipito-temporale sn



Transcranial Color Doppler Imaging of Brain Arteriovenous Malformations in Adults

Suzie M. El-Saden, MD, Edward G. Grant, MD, James Sayre, PhD,
Fernando Vinuela, MD, Gary Duckwiler, MD

J Ultrasound Med 16:327-334, 1997



29 Arteriovenous Malformation (AVM) and Arteriovenous Fistula in the ICU: Contributions of Transcranial Doppler (TCD/TCCS) to Diagnosis

Eva Bartels

PSV > 140 cm/sec
EDV > 100 cm/sec
PI < 0.6

Neurosonology in Critical Care

Monitoring the Neurological
Impact of the Critical
Pathology

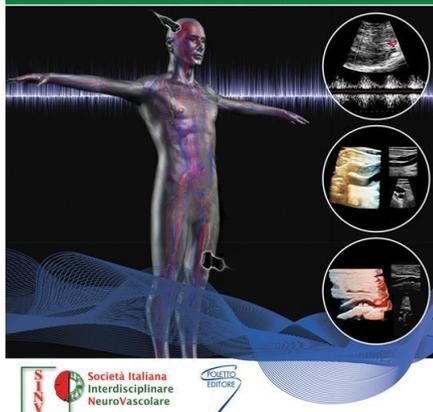
Camilo N. Rodríguez
Claudio Baracchini
Jorge H. Mejía Mantilla
Marek Czosnyka
José I. Suárez
László Csiba
Corina Puppo
Eva Bartels
Editors

 Springer

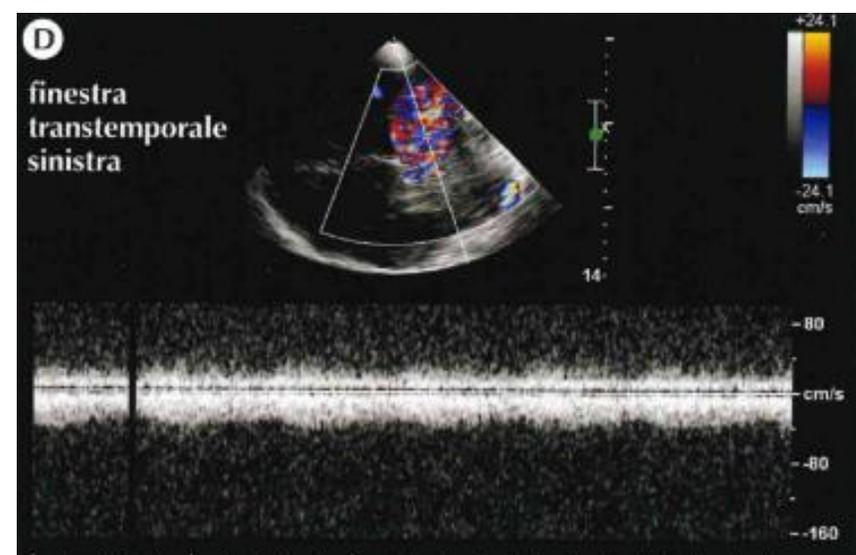
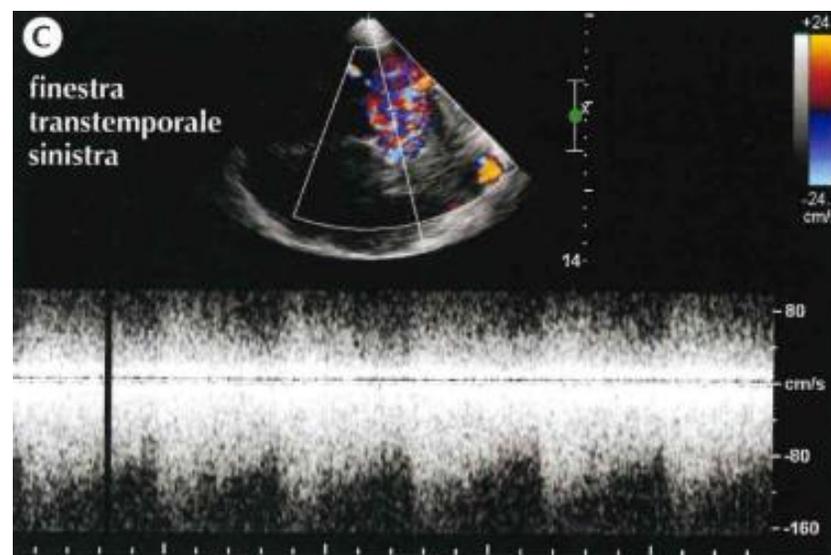
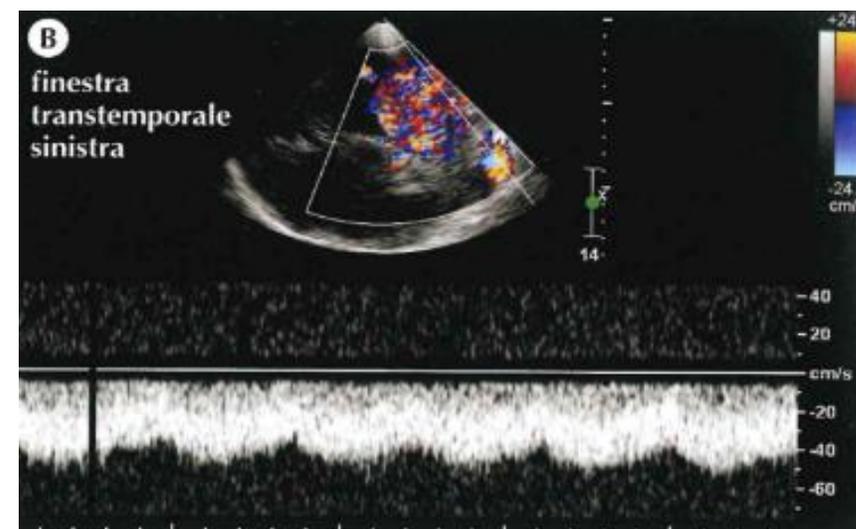
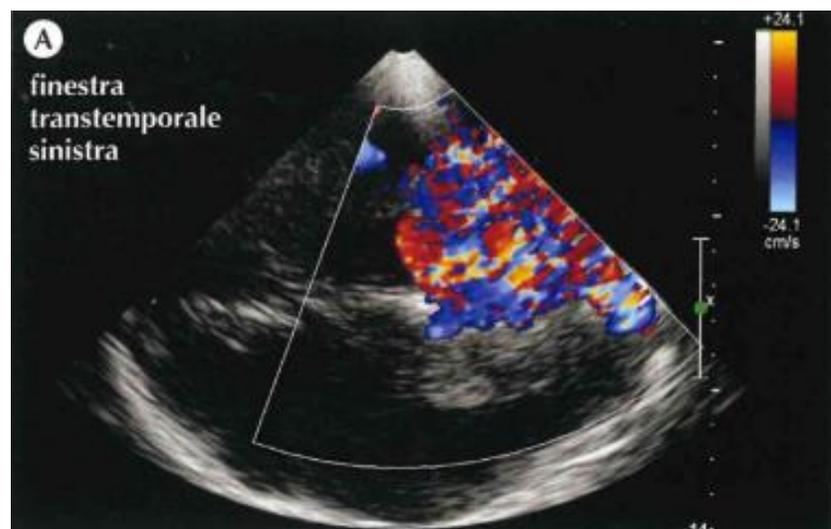
- ❖ Pattern multicolor (**aliasing**)
- ❖ Diversi piani per studio direzionalità
- ❖ Aumento componente diastolica (EDV) relativamente alla sistolica (PSV)
- ❖ Riduzione indice di pulsatilità (**IP**)
- ❖ Modifiche emodinamiche più pronunciate in prossimità della MAV
- ❖ Variazione parametri velocimetrici >20% settore controlaterale

ULTRASONOLOGIA IN NEUROLOGIA

a cura di Sandro Sanguigni



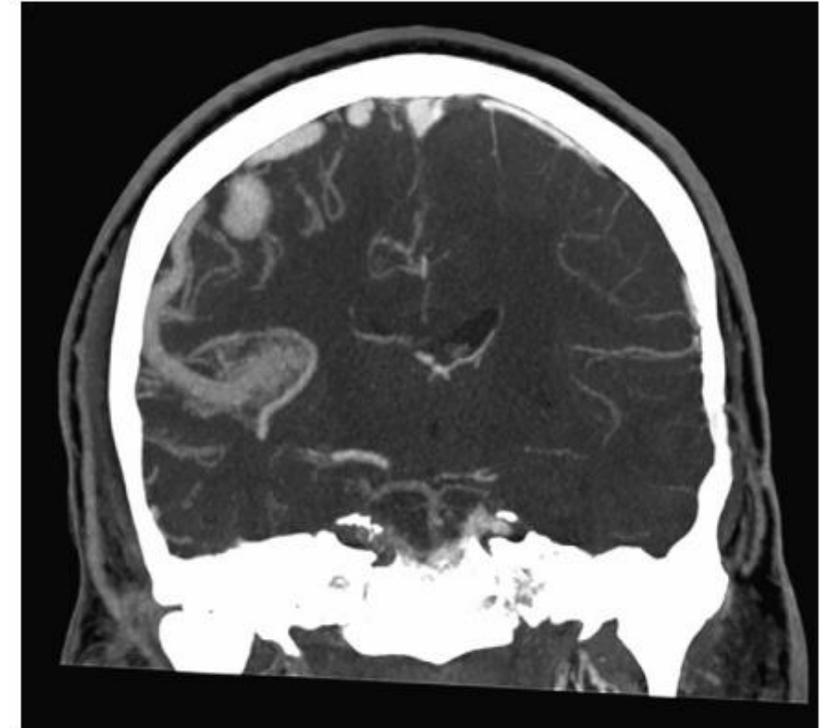
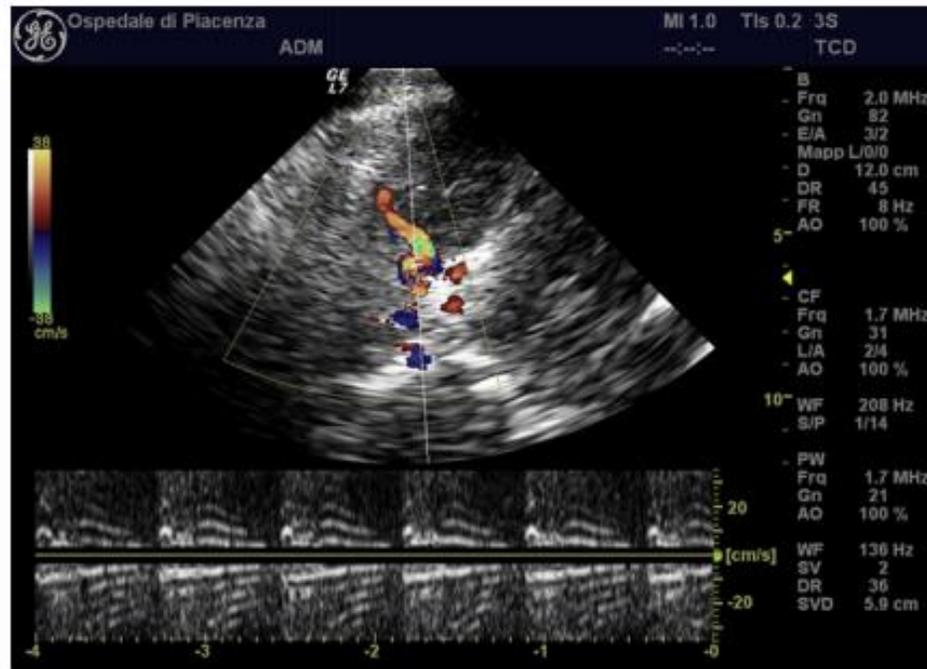
Sanguigni *et al*, 2022



The “seagull cry” in a patient with a cerebral arteriovenous malformation

Journal of Ultrasound (2012) 15, 176–178

N. Morelli ^{a,b,*}, E. Rota ^a, E. Michieletti ^b, D. Guidetti ^a



ULTRASONOLOGIA IN NEUROLOGIA

a cura di Sandro Sanguigni



Sanguigni et al, 2022

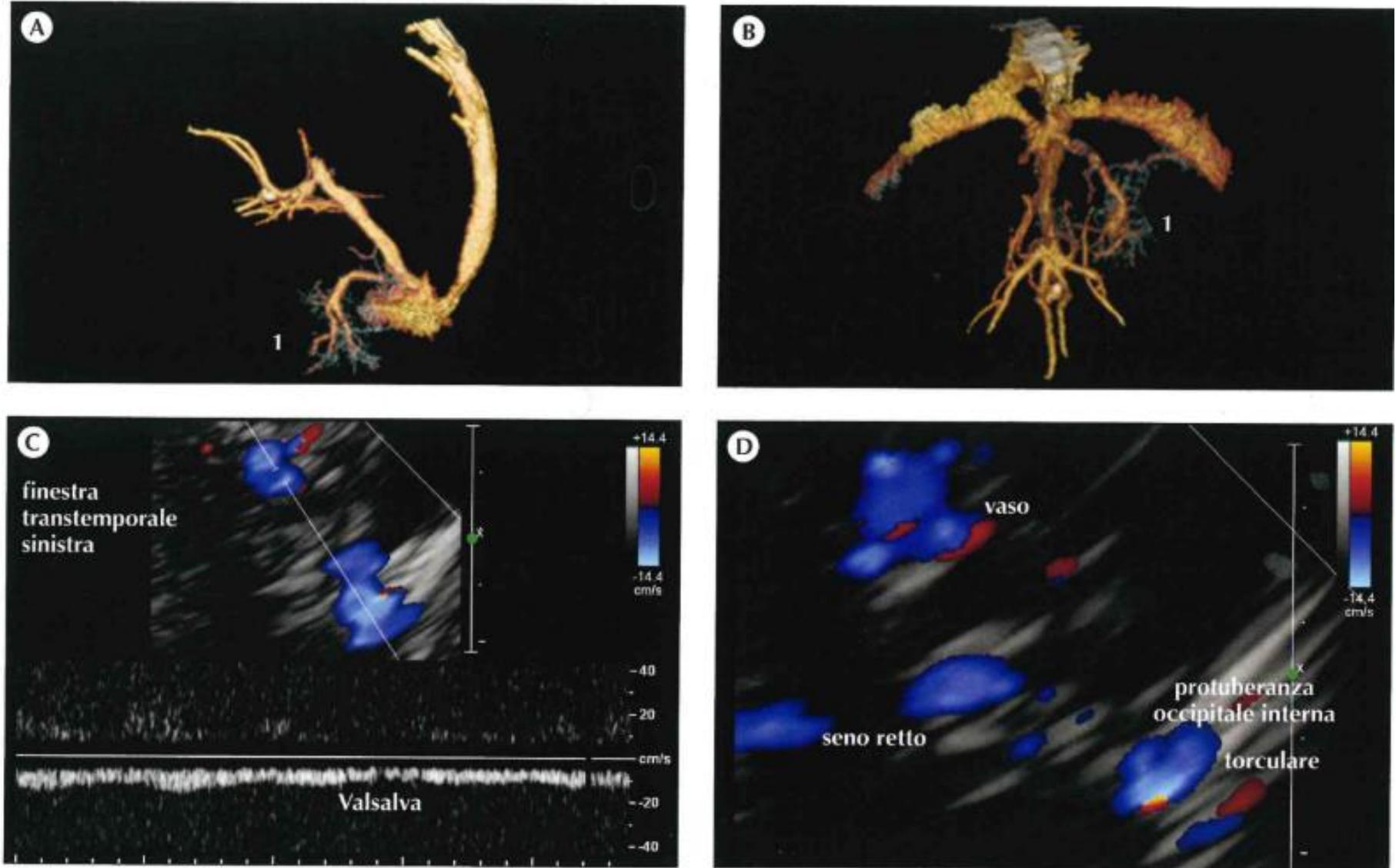
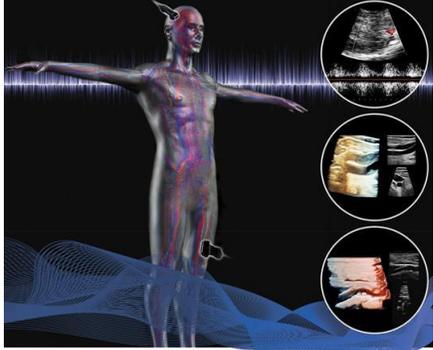


Figura 41 - **A)** Angio-RM che evidenzia piccola MAV (1) con scarico principale nella parte distale del seno retto. **B)** Immagine del vaso al color nelle immediate vicinanze della protuberanza occipitale interna. **C)** La manovra di Valsalva evidenzia solo modesta risposta flussimetrica locale (verosimile equilibrio dinamico conservato). **D)** Pattern color.

ULTRASONOLOGIA IN NEUROLOGIA

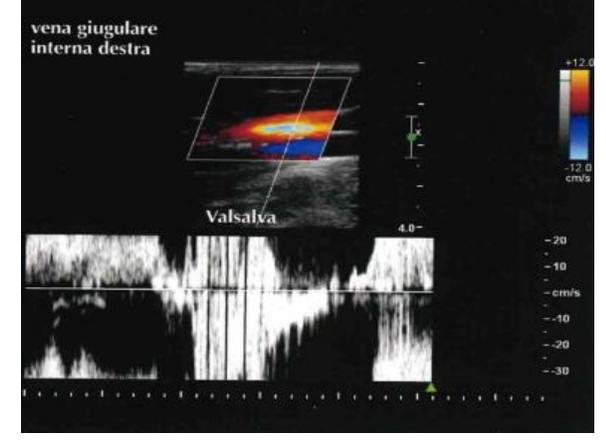
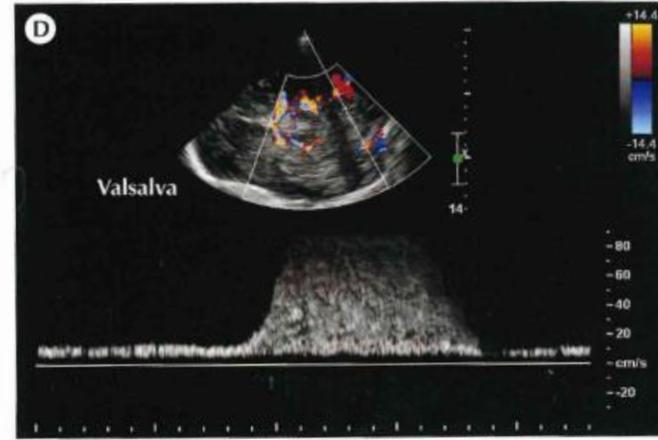
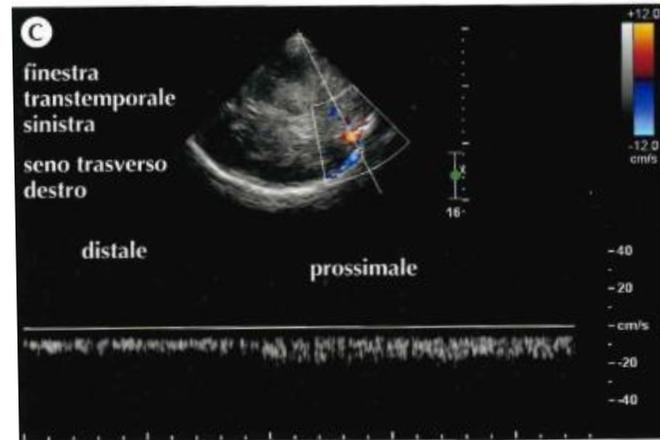
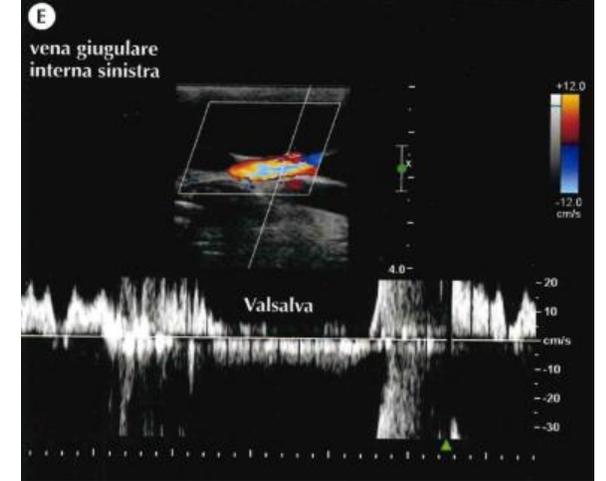
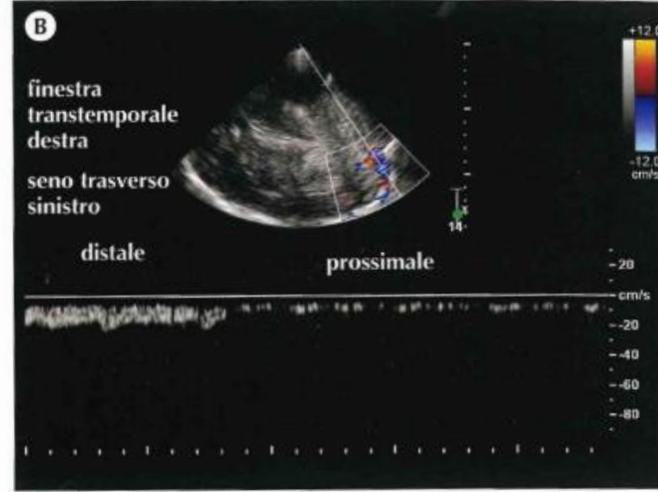
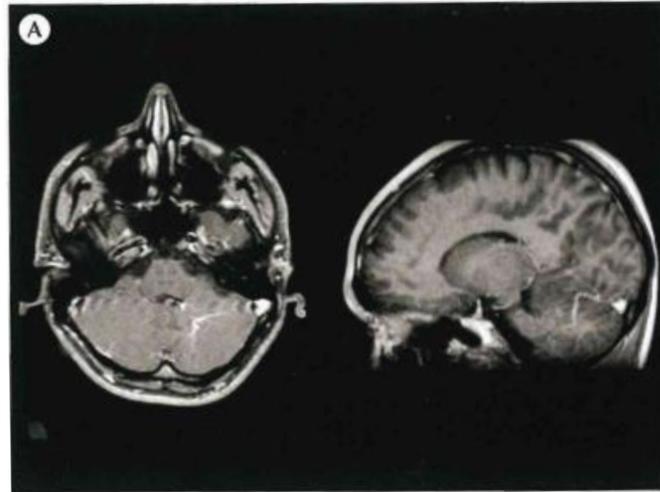
a cura di Sandro Sanguigni



Società Italiana
Interdisciplinare
NeuroVascolare

CEMIO
torino

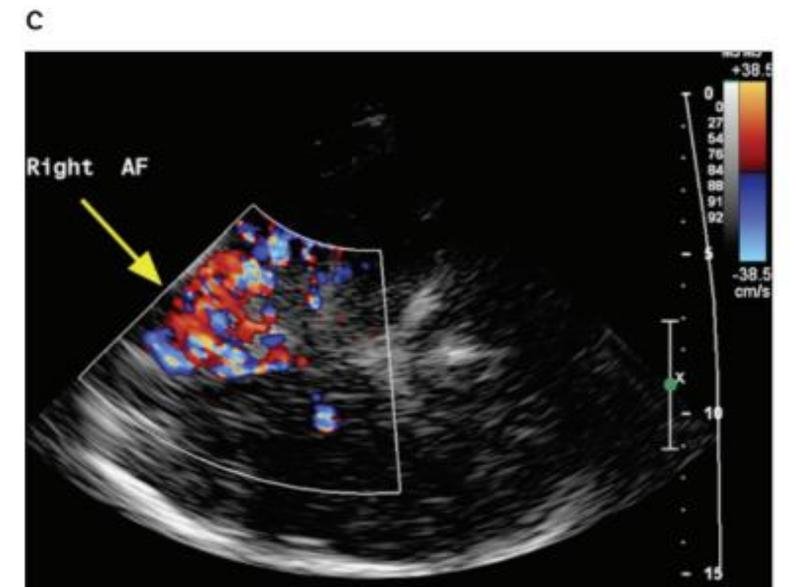
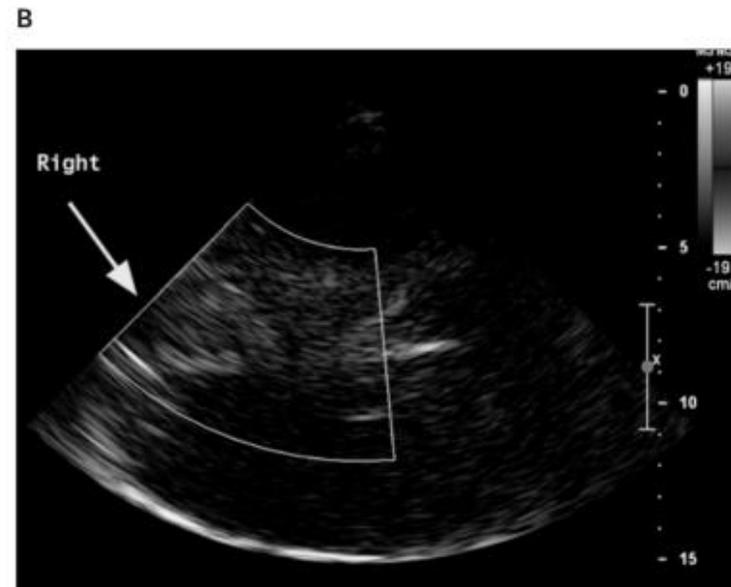
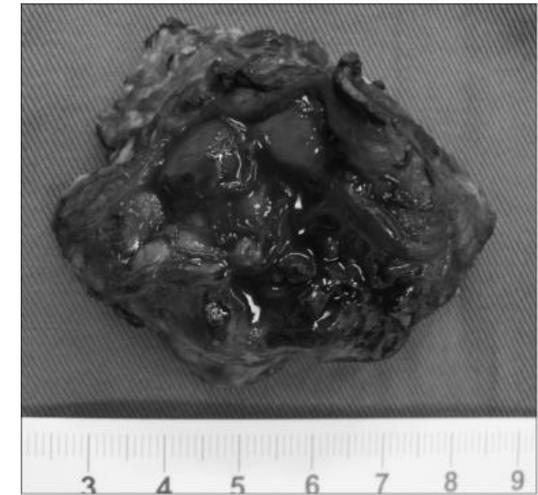
Sanguigni et al, 2022



Comparison of Transcranial Color-Coded Real-time Sonography and Contrast-Enhanced Color-Coded Sonography for Detection and Characterization of Intracranial Arteriovenous Malformations

| J Ultrasound Med 2014; 33:273–280 | 0278-4297

Li-Shu Wang, MD, Wen He, MD, Hao Wang, PhD, Yuan-Li Zhao, PhD, Feng-Lan Tian, MD, Bin Ning, MD, Jing Gao, MD

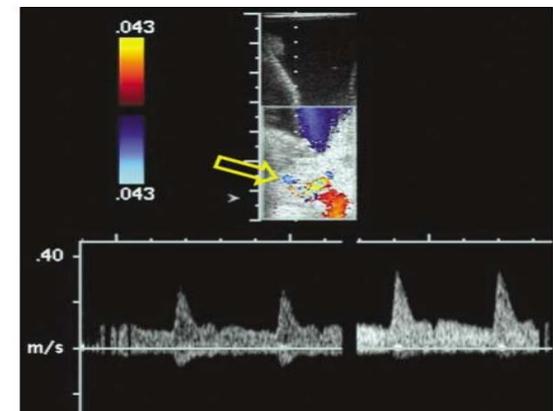
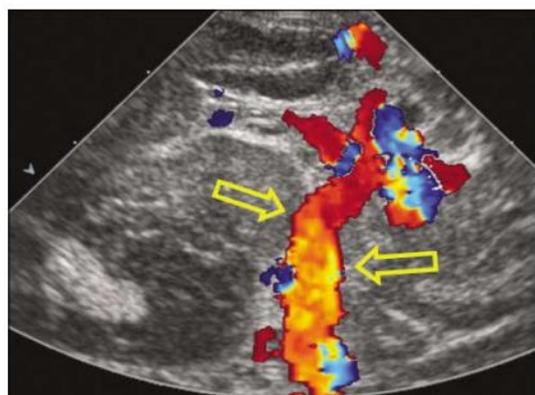
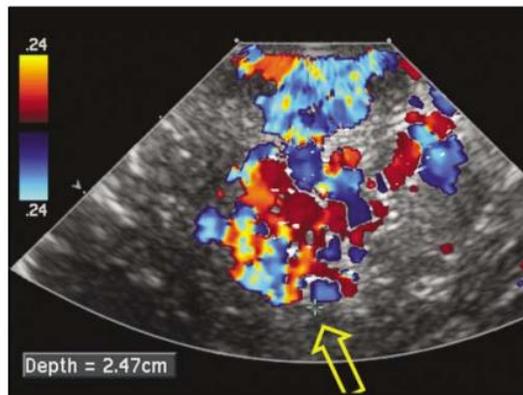
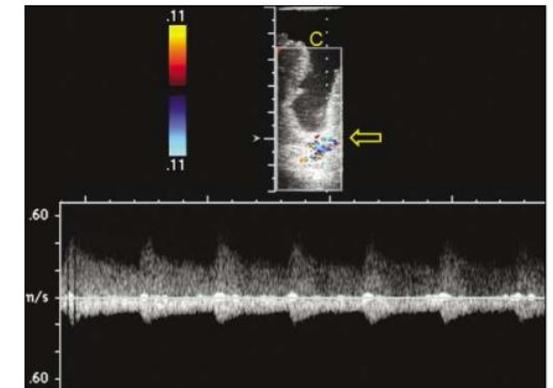
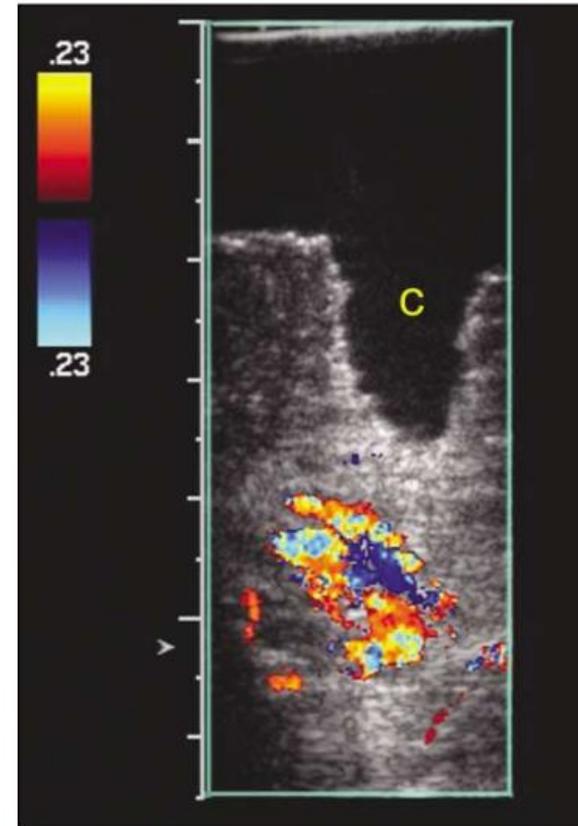
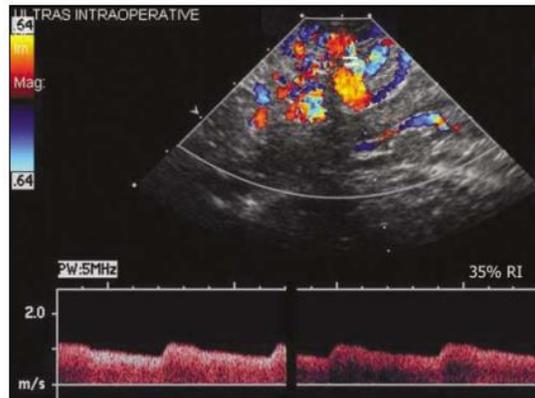
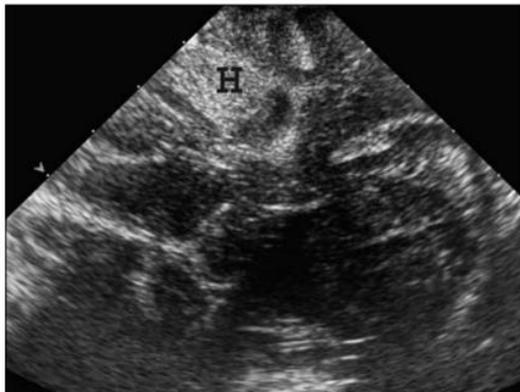


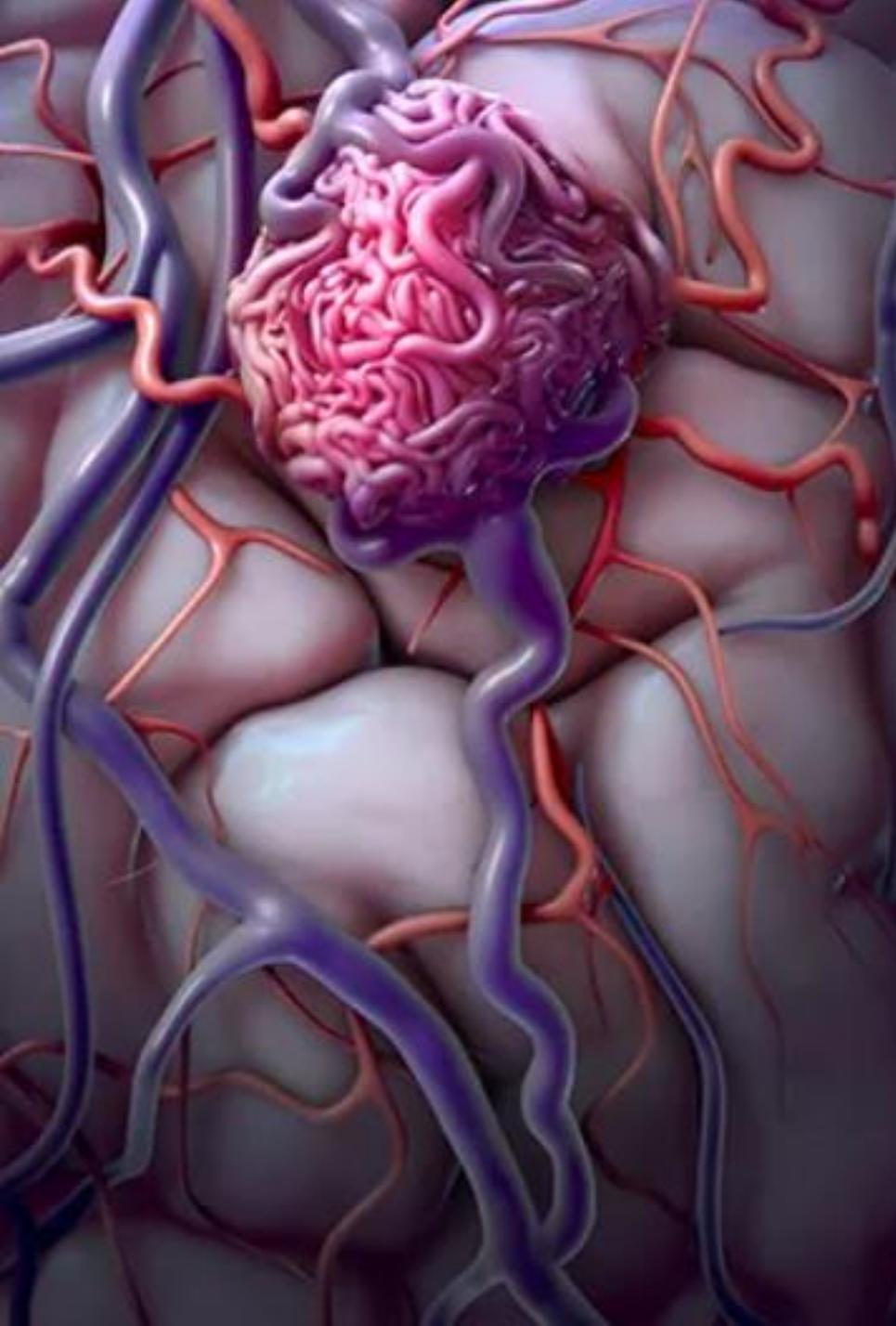
Intraoperative Sonography of Intracranial Arteriovenous Malformations

How We Do It

Sara Griffith, RDMS, RVT, RTR, Myron A. Pozniak, MD, Carol C. Mitchell, PhD, RDMS, RDCS, RVT, RTR, Michael E. Ledwidge, BS, RDMS, RVT, CNMT, Robert Dempsey, MD, Amy Peters, RDMS, Erin Taylor, RDMS, RVT

J Ultrasound Med 2004; 23:1065–1072





TAKE HOME MESSAGES

- MAV come **entità anatomo-funzionale** complessa, fortemente connessa col parenchima e la circolazione cerebrale
- Equilibrio emodinamico **MAV-cervello** con carattere di dinamicità nel tempo
- **Tolleranza emodinamica**, perno della valutazione in previsione di una correzione chirurgica
- Peculiarità delle **singole metodiche di imaging**
- **Ultrasonografia** come tool utile nello studio real-time dell'emodinamica in fase di selezione e monitoraggio peri/intra/post-operatorio del paziente